

Deutsches Herzzentrum München
Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie
Klinik der Technischen Universität München

Evaluation und Langzeitverlauf des operativen Ergebnisses von Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien (ccTGA)

Sibylla Krane

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin
der Technischen Universität München zur Erlangung des akademischen Grades
eines Doktors der Medizin
genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Univ.-Prof. Dr. E. J. Rummeny

Prüfer der Dissertation:

1. Priv.-Doz. Dr. J. Hörer
2. Univ.-Prof. Dr. R. Lange

Die Dissertation wurde am 14.11.2013 bei der Technischen Universität
München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin
am 22.10.2014 angenommen.

Meinem Vater

Gliederung

Gliederung	3
Abkürzungsverzeichnis	5
Einführung	8
Grundlagen	9
Beschreibung der ccTGA	9
Definition der ccTGA	9
Epidemiologie der ccTGA.....	10
Pathogenese der ccTGA	10
Anatomie der ccTGA	12
Assoziierte Herzfehler bei der ccTGA	13
Hämodynamik der ccTGA	15
Klinik der ccTGA.....	16
Operative Therapie der ccTGA	16
Palliative Eingriffe vor der Korrekturoperation	17
Korrekturverfahren	20
Ziel	37
Methoden	38
Patientendaten und präoperative Situation	38
Demographische Daten.....	38
Palliativoperationen	38
Herzkatheter-Untersuchung	39
EKG	40
Perioperative Daten	41
Korrekturoperation.....	41
Follow-up	42
Letalität.....	42
Reoperationen.....	42
Schrittmacherimplantation	42
Fragebogen	43
Nachuntersuchungen	44
Statistische Vorgehensweise	45
Datenverlust	46
Ergebnisse	47
Ausgangssituation	47
Alter bei Korrekturoperation	48
Präoperative Daten	50
Segmentale Konnektionen	50
Assoziierte Fehlbildungen	51
Palliativoperationen	53
OP-Daten	54
Korrekturoperation	55
Chirurgische Technik der univentrikulären Palliation	56
Chirurgische Technik der biventrikulären Korrektur ohne Korrektur der doppelten Diskordanz (klassisch)	56

Chirurgische Technik der biventrikulären Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz (anatomisch).....	56
Nachbehandlung	60
Stationärer Aufenthalt.....	60
Aufenthalt auf der Intensivstation	60
Intubationsdauer.....	60
Frühletalität.....	61
Follow-up	61
Datenvollständigkeit während der Nachverfolgungsperiode	61
Langzeitletalität	61
Todesursache.....	65
Reoperationen.....	67
Rhythmusstörungen bei der abschließenden Follow-up Erhebung.....	69
Herzfunktion bei der abschließenden Follow-up Erhebung (Ventrikelfunktion und AV-Klappen Kompetenz).....	71
Fragebogenauswertung	72
Diskussion	79
Methodenkritik	79
Aufbau der Studie.....	79
Fragebogenuntersuchung	80
Studiengröße	81
Demografische Daten.....	81
Patienten mit cctGA	82
Letalität.....	84
Status der Trikuspidalklappe in subaortaler Position	85
Status der Trikuspidalklappe in subpulmonaler Position.....	85
Funktion des Systemventrikels.....	86
Kritische Betrachtung der anatomischen Korrektur	87
Biventrikuläre Korrektur oder univentrikuläre Palliation.....	88
Alternative chirurgische Konzepte	88
Schlussfolgerung	90
Zusammenfassung	91
Literaturverzeichnis	93
Abbildungsverzeichnis	99
Tabellenverzeichnis	100
Anhang	101
Fragebogen.....	101
Danksagung.....	103
Lebenslauf	104

Abkürzungsverzeichnis

AA	Arrhythmia absoluta
AAO	Aorta ascendens
AAR	Antiarrhythmika
ACE	Angiotensin Converting Enzyme
Ao	Aorta
ASD	Atriumseptumdefekt
ASE	Atrioseptektomie
ASO	Arterielle-Switch-Operation
AV	Atrio-ventrikulär
BAS	Ballon-Atrioseptostomie
BTA	Blalock-Taussig-Anastomose
ccTGA	Congenital corrected transposition of the great arteries
CHSS	Congenital Heart Surgeons Society
CoA	Coarctatio aortae = Aortenisthmusstenose
CSE	Cholesterin-Synthese-Emzym
CT	Computer-Tomographie
Cx	Circumflex coronary artery
DAO	Aorta descendens
DKS	Damus-Kaye-Stansel-Anastomose
DHZ	Deutsches Herzzentrum
DORV	Double-outlet-right-ventricle
d-TGA	Dextra-Transposition der großen Arterien
ED	Enddiastolisch
EKG	Elektrokardiogramm
EKZ	Extrakorporale Zirkulation
FU	Follow-up
Hb	Hämoglobin
HI	Herzinsuffizienz
HK	Herzkatheter
HLM	Herz-Lungen-Maschine

HR	Herzrhythmus
HTX	Herztransplantation
INR I	International Ratio / Gerinnungsparameter
IPS	Intensiv-Pflege-Station
IVS	Intaktes Ventrikelseptum
KI	Konfidenzintervall
LA	Linker Vorhof / linksatrial
LAD	Left anterior descending coronary artery
LGL-Syndrom	Lown-Ganong-Levine-Syndrom
LCA	Left main coronar artery
LPA	Linke Pulmonalarterie
LPSVC	Left persistent superior vena cava
I-TGA	Levo-Transposition der großen Arterien
LV	Linker Ventrikel / linksventrikulär
LVOT	Left ventricular outflow tract
LVOTO	Left ventricular outflow tract obstruction
MK	Mitralklappe
MKP	Mitralklappenplastik
MLV	Morphologisch linker Ventrikel
NO	Stickstoffmonoxyd
NYHA	New-York-Heart-Association
O ₂	Sauerstoff
OP	Operation
p	Druck
PA	Pulmonalarterie
PAB	Pulmonalarteriellles Banding
PAPVC	Partielle Lungenvenenfehlöffnung
PCPC	Partielle cavo-pulmonale Konnektion
PDA	Persistierender Ductus arteriosus
PFO	Persistierendes Foramen ovale
pH	Pulmonale Hypertonie
PIN	Persönliche Identifikationsnummer
PM	Schrittmacher

PS	Pulmonalstenose
RA	Rechter Vorhof / rechtsatrial
RCA	Rechte Koronararterie
RPA	Rechte Pulmonalarterie
RSB	Rechtsschenkelblock
RV	Rechter Ventrikel / rechtsventrikulär
RVD	Rechtsventrikuläre Dysfunktion
SM	Schrittmacher
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences (Statistikprogramm)
SR	Sinusrhythmus
SV	Supraventrikulär
SVES	Supraventrikuläre Extrasystolen
SYPCA	Systemico-pulmonal collateral artery
TA	Trikuspidalatresie
TCPC	Totale cavo-pulmonale Konnektion
TGA	Transposition der großen Arterien
TI	Trikuspidalklappeninsuffizienz
TK	Trikuspidalklappe
TKP	Trikuspidalklappenplastik
VCI	Vena cava inferior
VCS	Vena cava superior
VSD	Ventrikelseptumdefekt

Einführung

Das Deutsche Herzzentrum München liegt mit seinen mehr als 550 Herzoperationen bei Kindern und Jugendlichen, davon mehr als 400 mit der Herz-Lungen-Maschine, in Deutschland an erster Stelle und in der Spitzengruppe vergleichbarer europäischer Herzzentren.

1978 wurde zum ersten Mal am Deutschen Herzzentrum München eine klassische Korrektur bei einem Patient mit kongenital korrigierter Transposition der großen Gefäße („ccTGA“) durchgeführt.

Die vorliegende Studie hat zum Ziel, alle Patienten mit der Diagnose ccTGA, die zwischen 1978 und 2006 am Deutschen Herzzentrum operiert wurden, systematisch zu erfassen, im klinischen Verlauf zu beurteilen und mit internationalen Studien zu vergleichen.

Anhand der perioperativen Daten von Patienten mit ccTGA, sollen die Ergebnisse palliativer und korrigierender operativer Eingriffe retrospektiv analysiert werden.

Besondere Aufmerksamkeit wurde dabei auf die operativen Behandlungsmöglichkeiten und das Ergebnis der operativen Behandlung gelegt.

Von Interesse sind das unmittelbare operative Ergebnis ebenso wie das langfristige Ergebnis und die Bedeutung der Nachsorge.

Grundlagen

Beschreibung der ccTGA

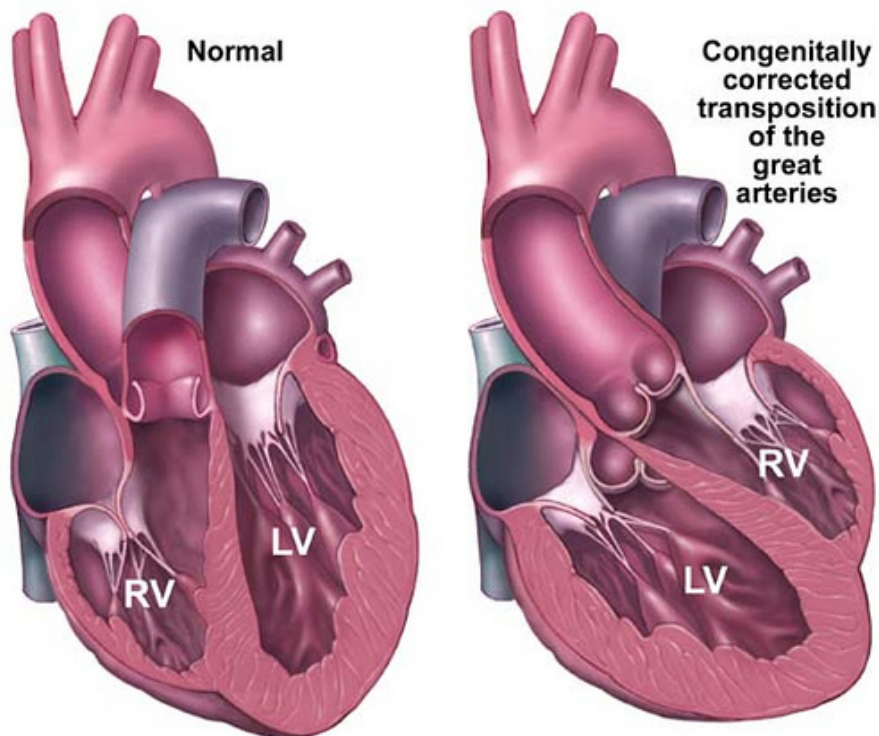


Abbildung 1: Anatomie ccTGA im Vergleich (Quelle: <http://www.mayoclinic.org/transposition-of-the-great-arteries/enlargeimage1406.html> Stand:10.04.2011)

Definition der ccTGA

Durch eine Umkehrung der Ventrikel und damit eine diskordante atrio-ventrikuläre und ventrikulo-arterielle Konnektion, also eine Transposition der großen Arterien in Bezug zu den Ventrikeln (R. C. Anderson, Lillehei, & Lester, 1957) (Schiebler et al., 1961) (Lev, Fielding, & Zaeske, 1963) wird das systemvenöse Blut vom morphologisch linken Ventrikel (MLV) in den Pulmonalkreislauf gepumpt und das pulmonalvenöse Blut vom morphologisch rechten Ventrikel (MRV) in den Systemkreislauf. Damit ist die anatomische Ventrikelumkehrung angeboren funktionell korrigiert (»congenitally corrected transposition « ccTGA).

Epidemiologie der ccTGA

Erstmals von C. von Rokitansky im Jahr 1875 beschrieben stellt die ccTGA einen sehr seltenen kongenitalen Herzfehler dar.

In Deutschland kommt etwa jedes 100. Neugeborene mit einem Herzfehler zur Welt, also aktuell etwa 6.500 Kinder pro Jahr; in der bayerischen Fehlbildungsstudie 1984–1991 (984.570 Lebendgeborene) betrug die Herzfehlerprävalenz 7,1 pro 1.000 Lebendgeborene (Knaben 7,3/1.000, Mädchen 6,9/1.000, Schoetzu et al. 1997, 1999). Die prozentuale Verteilung der wichtigsten Herzfehler unter den Patienten des DHM wurde mit den Zahlen in der Literatur (Ferencz 1993; Hoffman 1995; Nora 1995) verglichen, wobei für die ccTGA in beiden Fällen 1% angegeben wurden. (Schumacher, Bühlmeier, & Hess, 2008)

Der natürliche Verlauf der Erkrankung ist extrem variabel und steht in direkter Abhängigkeit zu assoziierten Fehlbildungen. Die Lebenserwartung von Patienten mit ccTGA ohne assoziierte Vitien kann der eines Gesunden entsprechen.

Yamazaki beschrieb 2001 den Fall einer mit 84 Jahren verstorbenen Frau, bei der post mortem eine ccTGA diagnostiziert wurde. Im Gegensatz zur mittleren Lebenserwartung von 50 Jahren dürfte es sich damit wohl um die älteste Patientin mit dieser Diagnose gehandelt haben. (Yamazaki et al., 2001)

Pathogenese der ccTGA

Die molekularen Mechanismen, die zu einer ccTGA führen sind weitgehend unbekannt. Man könnte eine Störung bei der embryonalen Bildung der Herzschleife vermuten. Ist diese als sogenannter „l-loop“ angelegt, kommt es bei einer normalen Lage der Atrien zu einer Lageanomalie des morphologisch rechten Ventrikels links posterior und des morphologisch linken Ventrikels rechts anterior. Entsprechend kommt es bei einer spiegelbildlichen Lage der Atrien und Bildung eines „d-loop“ zu einer Lageanomalie des morphologisch rechten Ventrikels rechts anterior und des morphologisch linken Ventrikels links posterior. In beiden Fällen können diese Lageanomalien eine diskordante atrio-ventrikuläre- und ventrikulo-arterielle Konnektion zur Folge haben.

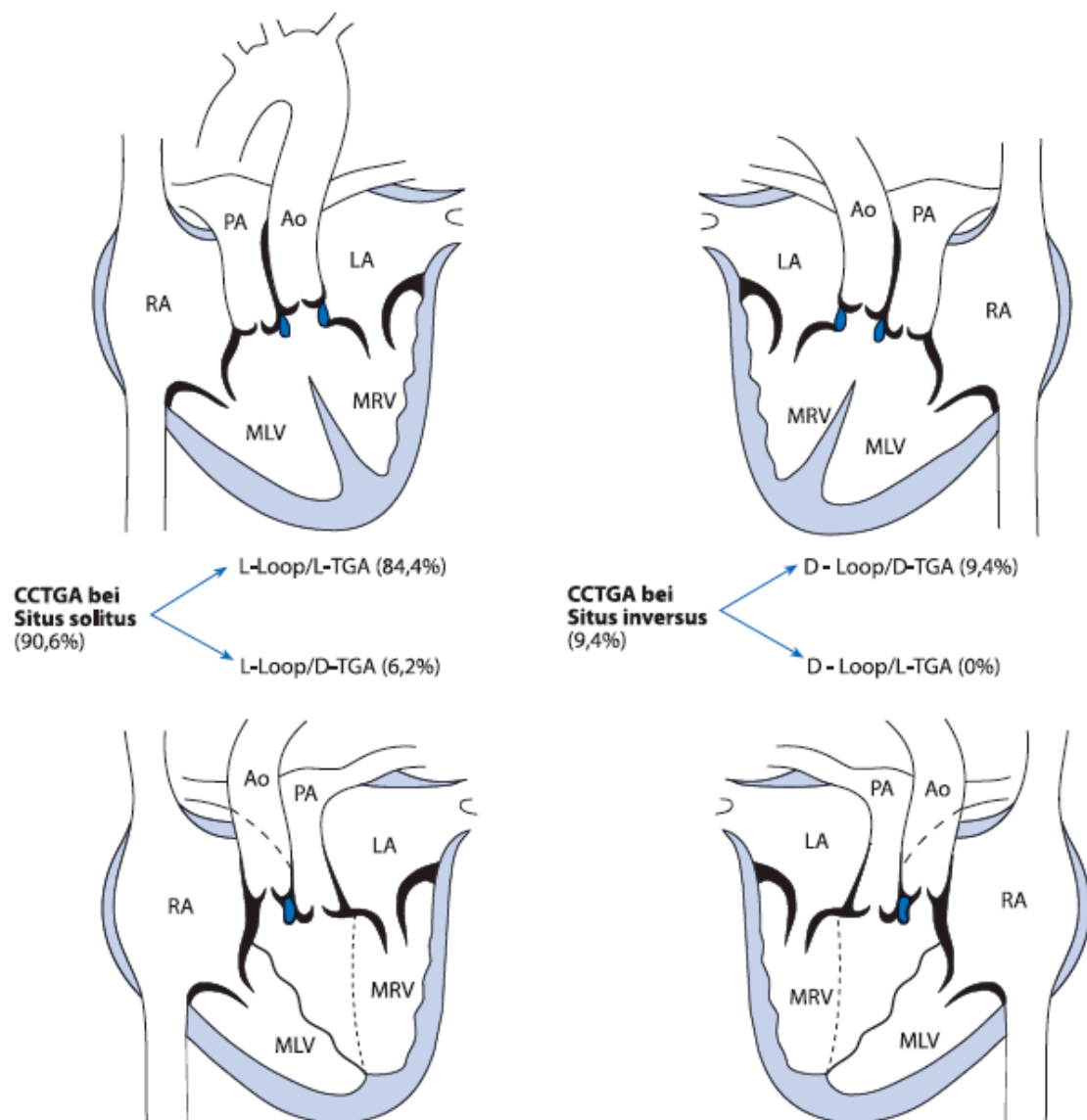


Abbildung 2: . Einteilung der CCTGA nach morphologischen Kriterien, Häufigkeit unter 32 Patienten. (Nach Allwork et al. 1976) MLV/MRV morphologisch linker/rechter Ventrikel, LA/RA linkes/rechtes Atrium, Ao Aorta, PA Pulmonalarterie (Schumacher et al., 2008)

Anatomie der ccTGA

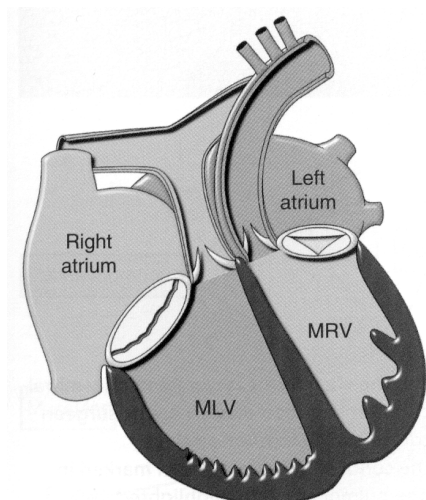


Abbildung 3: Schematische Darstellung eines Herzens mit ccTGA.

Der rechte Vorhof (right atrium) ist mit dem mit dem morphologisch linken Ventrikel (MLV) und dieser mit der Pulmonalarterie konnektiert. Der linke Vorhof (left atrium) ist mit dem morphologisch rechten Ventrikel (MRV) und dieser mit der Aorta konnektiert (Wilcox, Cook, & Anderson, 2004)

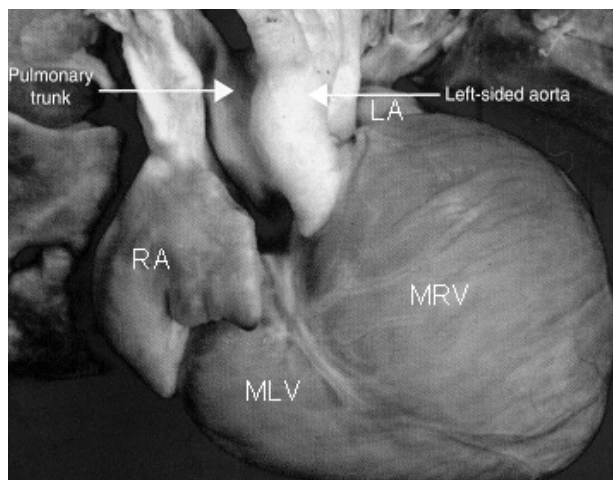


Abbildung 4: Sektionspräparat eines Herzens mit ccTGA.

Der rechte Vorhof (RA) ist mit dem mit dem morphologisch linken Ventrikel (MLV) und dieser mit der Pulmonalarterie (pulmonary trunk) konnektiert. Der linke Vorhof (LA) ist mit dem morphologisch rechten Ventrikel (MRV) und dieser mit der links liegenden Aorta (left-sided aorta) konnektiert. (Wilcox et al., 2004)

Bei der ccTGA und normaler Vorhoflage liegt der morphologisch linke Ventrikel meist rechts anterior und der morphologisch linke Ventrikel links posterior. Lageanomalien im Sinne einer superior-inferioren Ventrikellage oder einer spiegelbildlichen Anordnung bei einem Situs inversus sind jedoch häufig. Der rechte Vorhof ist über die Mitralklappe mit dem morphologisch linken Ventrikel konnektiert. Der linke Vorhof ist über die Trikuspidalklappe mit dem morphologisch rechten Ventrikel konnektiert. Eine Fehllage des Herzens kommt häufig vor. Die Spitze des Herzens die gewöhnlich nach links ausgerichtet ist, wird vom rechten Ventrikel gebildet. In ca. 25% der Fälle liegt eine Dextrokardie und gelegentliche eine Mesokardie vor. Eine Dextrokardie ist gewöhnlich mit einer Dextrorotation des Herzens vergesellschaftet, so liegt der rechte Vorhof mehr posterior, was eine Schwierigkeit für den Operateur darstellen kann. Die großen Gefäße verlaufen meist parallel. Die Aorta liegt links anterior der Pulmonalarterie und entspringt aus einem muskulären Infundibulum aus

dem morphologisch rechten Ventrikel. Im morphologisch linken Ventrikel besteht eine fibröse Kontinuität zwischen der Mitralklappe und der Pulmonalklappe.

Reizleitungssystem

Eine Besonderheit bei der ccTGA stellt der Verlauf des Reizleitungssystems dar. Bedingt durch die diskordante atrio-ventrikuläre Konnektion kommt es bei der ccTGA zu einem falschen Zusammentreffen von Vorhofseptum und Ventrikelseptum. Dies führt zu einer abnormen Lage des Reizleitungssystems. Der AV Knoten ist nicht an der Spitze des Koch'schen Dreiecks lokalisiert, sondern anterior, im Vorhofseptum am Rand der Mitralklappe. Das His-Bündel verläuft anterior der Pulmonalklappe zum Ventrikelseptum. Besteht ein perimembranöser VSD, so ist das Reizleitungssystem nicht posterior, sondern im antero-superioren Rand lokalisiert. (R. H. Anderson, Becker, Arnold, & Wilkinson, 1974)

Durch die Fehlbildung des Reizleitungssystems kommt es bei 5 - 10% der Patienten zu einem AV-Block, der bereits bei der Geburt besteht. (Lev et al., 1963) (Friedberg & Nadas, 1970) Der Anteil der Patienten mit AV-Block steigt jährlich um 2% an und liegt bei Erwachsenen mit ccTGA bei 30%. (Huhta, Maloney, Ritter, Ilstrup, & Feldt, 1983)

Assoziierte Herzfehler bei der ccTGA

Nur bei 1 - 2% der Herzen mit ccTGA finden sich mit Ausnahme des abnormen Verlaufes des Reizleitungssystems keine weiteren Fehlbildungen (Allwork et al., 1976) (Anselmi, Munoz, Machado, Blanco, & Espino-Vela, 1963). Meist liegen eine oder mehrere der folgenden assoziierte Fehlbildungen vor: VSD, PS, Anomalien der Trikuspidalklappe und hypoplastische Ventrikel. (Allwork et al., 1976)

Ventrikelseptumdefekt

Ein VSD kommt in bis zu drei Viertel der Patienten mit ccTGA vor (Wilcox et al., 2004). Er kann perimembranös, muskulär, „doubly committed“ oder subarteriell sein. In den meisten Fällen ist er perimembranös, hierbei muss der abnorme Verlauf des Reizleitungssystems am antero-superioren Rand beim Verschluss des Defektes berücksichtigt werden.

Pulmonalstenose (LVOTO)

Eine Ausflusstraktobstruktion im morphologisch linken Ventrikel (LVOTO) kommt bei ca. 50% der Patienten mit ccTGA vor (Mavroudis & Backer, 2003) .

Häufig bestehen valvuläre und subvalvuläre PS. (R. H. Anderson, Becker, & Gerlis, 1975)

Die möglichen Ausprägungen reichen bis hin zur Pulmonalatresie. Eine exzessive Resektion der subvalvulären Stenose kann auf Grund des abnormen Verlauf des Reizleitungssystems zu einem AV-Block führen.

Trikuspidalinsuffizienz (TI)

Bei Patienten mit ccTGA kann die Insuffizienz der Trikuspidalklappe in einer strukturellen, funktionellen und kombinierten Ursache liegen. Die Ebstein'sche Anomalie der Trikuspidalklappe ist häufig mit der ccTGA assoziiert. Durch eine Dysplasie und apikale Verlagerung des septalen Segels besteht eine strukturelle TI. (K. R. Anderson, Danielson, McGoon, & Lie, 1978) Eine funktionelle Insuffizienz entsteht, wenn trotz strukturell intakter Klappe durch eine Dilatation des Klappenrings, als Folge einer Dysfunktion des rechten Systemventrikels ,eine Trikuspidalinsuffizienz entsteht.

Hypoplastischer Ventrikel

Bei Herzen mit ccTGA kann entweder der rechte oder der linke Ventrikel hypoplastisch angelegt sein. Oft ziehen Sehnenfäden aus dem normal angelegten

Ventrikel über den VSD zur AV-Klappe des hypoplastischen Ventrikels. Ein solches „Straddling“ der AV-Klappen kann auch bei Herzen mit 2 normal großen Ventrikeln gefunden werden. Da bei diesen Herzen der VSD nicht verschlossen werden kann ohne den subvalvulären Apparat der AV Klappen zu beschädigen, müssen diese Herzen meist wie ein funktionell univentrikuläres Herz behandelt werden. Besteht die Morphologie einer TGA mit „double inlet left ventricle“ (DILV), bei der beide Vorhöfe mit dem linken Ventrikel konnektiert sind und der rechte Ventrikel demzufolge hypoplastisch angelegt ist, sollte dies nicht als ccTGA klassifiziert werden, da zumindest eine atrio-ventrikuläre Konnektion konkordant ist. (Wilcox et al., 2004)

Weitere Fehlbildungen

Als weitere Fehlbildungen wären eine interatriale Verbindung (PFO oder ASD) und ein persistierender Ductus arteriosus zu nennen.

Im Allgemeinen ist zu sagen, dass Begleitfehler als reguläre Komponenten der CCTGA anzusehen sind. (Schumacher et al., 2008)

Hämodynamik der ccTGA

Die Hämodynamik der ccTGA ist abhängig von der Art und Ausprägung assoziierter kardialer Fehlbildungen. Bei Patienten mit ccTGA ohne zusätzliche Fehlbildungen besteht durch die doppelte Diskordanz funktionell eine konkordante Konnektion, so dass diese Patienten nicht zyanotisch sind und auch die Folgen eines Shunts auf Vorhof- oder Ventrikelebene ausbleiben. Bei Patienten mit großem VSD führt dieser über die Volumenbelastung des Herzens frühzeitig zu einer Herzinsuffizienz. Häufig jedoch ist der Effekt eines VSD durch eine zusätzliche LVOTO balanciert. Daher kommt es nur bei ca. 30% der Patienten mit ccTGA zu Symptomen als Folge eines erhöhten pulmonalen Blutflusses. (Friedberg & Nadas, 1970) Ebenfalls bei nur ca. 30% der Patienten mit ccTGA führt eine höhergradige LVOTO zu einer ausgeprägten Zyanose. (Friedberg & Nadas, 1970) Die Lungendurchblutung ist demnach Abhängig vom Grad der LVOTO und der Größe des VSD. Palliative Ansätze der Behandlung

stellen somit der aortopulmonale Shunt bei einer zu geringen Lungenperfusion und das PAB bei einer Überdurchblutung des Lungenkreislaufes dar.

Klinik der ccTGA

Typischerweise findet man auskultatorisch einen lauten 2. Herzton im 2. Interkostalraum parasternal links als Folge der links liegenden Aortenklappe. Im Röntgenbild ist ein breites oberes Mediastinum als Ausdruck der links ascendierenden Aorta zu sehen. Im EKG können sich unterschiedliche Arten der AV-Blockierung zeigen.

Die Diagnose wird mittels Echokardiographie gesichert. (Sutherland, Smallhorn, Anderson, Rigby, & Hunter, 1983) Bei dieser Untersuchung können die Lage eines VSD, die Morphologie einer LVOTO, die Kompetenz der Segelklappen und die Ventrikelfunktion bestimmt werden. Bei einer Herzkatheteruntersuchung und Angiographie kann die Hämodynamik, die anatomische Beziehung der Herzhöhlen und der Gefäße, die Zahl und Lage der VSDs, Art der LVOTO und die Ventrikel- und Klappenfunktion genauer bestimmt werden.

Operative Therapie der ccTGA

Die chirurgische Therapie der ccTGA richtet sich nach den assoziierten Fehlbildungen. Generell sind dabei drei Therapiekonzepte in Betracht zu ziehen.

Bei der „klassischen Korrektur“ handelt es sich um eine biventrikuläre Korrektur, bei der die assoziierten Vitien korrigiert werden, die diskordanten Konnektionen jedoch bestehen bleiben. Der morphologisch rechte Ventrikel befindet sich daher auch nach dem Eingriff in Systemposition. Eine zunehmende Rechtsherzinsuffizienz verbunden mit einer TI tritt daher bei einigen Patienten im Langzeitverlauf nach der „klassischen Korrektur“ auf. (Sano, Riesenfeld, Karl, & Wilkinson, 1995), (Prieto, Hordof, Secic, Rosenbaum, & Gersony, 1998), (Acar et al., 1998), (Yeh et al., 1999), (Termignon et al., 1996)

Dies führte zur Entwicklung einer alternativen Vorgehensweise, der „anatomischen Korrektur“, bei der die assoziierten Vitien und die diskordanten Konnektionen

korrigiert werden. Der Vorteil dieses Vorgehens besteht darin, den morphologisch linken Ventrikel als Systemventrikel zu nutzen. (Ilbawi et al., 2002), (Devaney, Charpie, Ohye, & Bove, 2003), (Langley et al., 2003), (Koh et al., 2006), (Yamagishi et al., 1993), (Ilbawi et al., 1990)

Bei Patienten mit ccTGA, bei der die Ventrikel nicht getrennt werden können (Erath, Graham, Hammon, & Smith, 1980), muss eine univentrikuläre Palliation angestrebt werden, welche die Trennung des Lungen- und Körperkreislaufs im Sinne einer totalen cavopulmonalen Konnektion zum Ziel hat.

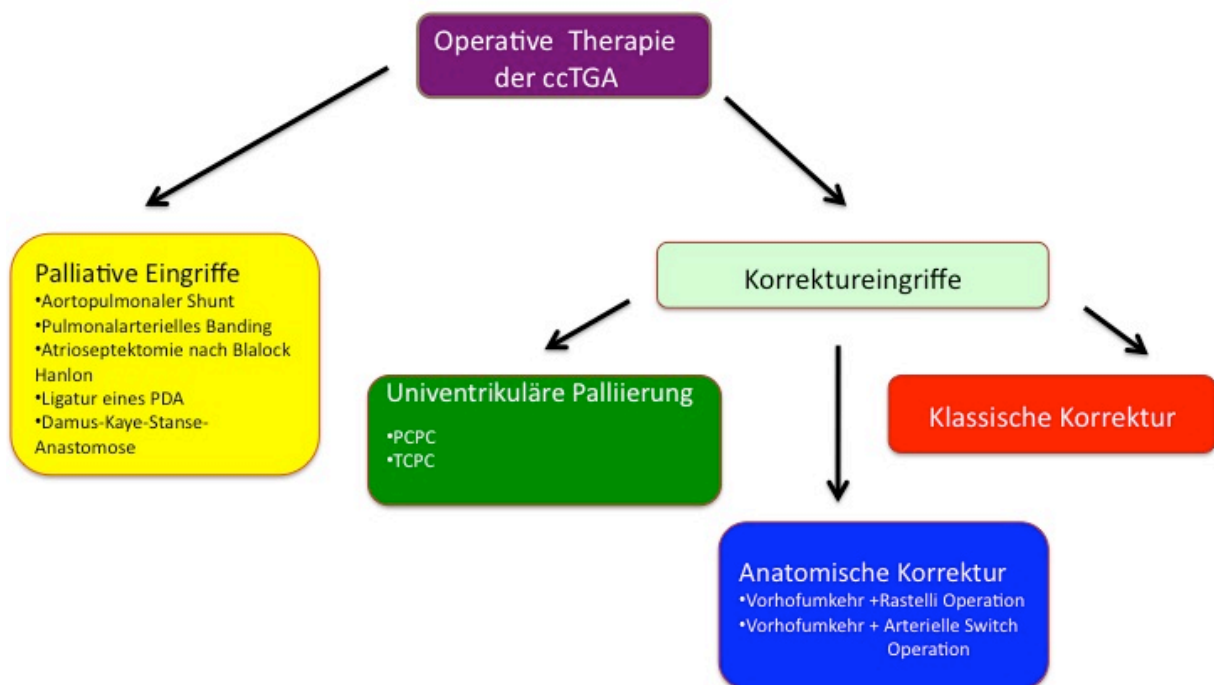


Abbildung 5: Schaubild Operationen

Palliative Eingriffe vor der Korrekturoperation

Die Perfusion der Lunge, und das damit assoziierte Ausmaß der Zyanose bzw. der Herzinsuffizienz, ist bei Patienten mit ccTGA abhängig vom Grad der LVOTO und

der Größe des Ventrikelseptumdefektes. Palliative Ansätze der Behandlung stellen somit der aortopulmonale Shunt bei einer zu geringen Lungenperfusion und das pulmonalarterielle Banding bei einer übermäßigen Perfusion des Lungenkreislaufes dar.

Aortopulmonaler Shunt / Blalock-Taussig-Shunt

Die Indikation für einen aortopulmonalen Shunt ist bei Neugeborenen mit hypoplastischen Pulmonalarterien, Pulmonalatresie oder hochgradiger LVOTO, bei denen eine klassische oder anatomische Korrektur mit Implantation eines klappentragenden Konduits zur Pulmonalarterie geplant ist, gegeben. Dazu kann bei ccTGA-Patienten mit LVOTO und funktionell univentrikulärem Herzen die Anlage eines aortopulmonalen Shunts als erste Palliativoperation auf dem Weg zur definitiven Palliation angebracht sein. Durch eine Shunt - Verbindung (aufgenähte Kunststoffrohrprothese) zwischen der Aorta oder einer der supraaortal abgehenden Äste und einer Pulmonalarterie oder des Pulmonalarterienstammes wird eine alternative Möglichkeit der Lungendurchblutung geschaffen.

Pulmonalarteriellles Banding (PAB)

Die Indikation zum pulmonalarteriellen Banding besteht bei Patienten mit ccTGA und einer erhöhtem pulmonalen Perfusion, für die im frühen Kleinkindalter eine anatomische Korrektur geplant ist. In seltenen Fällen kann auch bei älteren Patienten mit Dysfunktion des rechten Systemventrikels nach klassischer Korrektur der morphologisch linke Ventrikel auf eine Konversion mittels einer anatomischen Korrektur vorbereitet werden.

Ziel dieser Operation ist eine Drosselung des pulmonalen Blutflusses zur Vorbeugung von irreversiblen pulmonalen Gefäßschäden und einer Herzinsuffizienz auf Grund der Überdurchblutung des pulmonalen Gefäßsystems. Der künstlich erhöhte Widerstand im LVOTO wirkt darüber hinaus als Hypertrophiereiz für den subpulmonalen linken Ventrikel, um diesen auf die Funktion als Systemventrikel nach einer ASO (Arterielle-Switch-Operation) vorzubereiten. (Mavroudis & Backer, 2003)

Atrioseptektomie nach Blalock und Hanlon (ASE)

Ziel des Eingriffs, der erstmals 1950 durchgeführt wurde, ist eine verbesserte Durchmischung des pulmonal- und systemvenösem Bluts auf Vorhofebene mittels Teilexzision des Vorhofseptums. (Blalock & Hanlon, 1950) Bis zur Einführung der Ballonatrioseptostomie (Rashkind & Miller, 1966) blieb diese Operation Mittel der Wahl als Erstversorgung zyanotischer Kinder. Bei Misslingen des Rashkindmanövers wurde jedoch bis Mitte der 1980er Jahre die Blalock-Hanlon-Operation durchgeführt. (Cohen & Chopra, 1987)

Ligatur eines persistierenden Ductus Arteriosus Botalli (PDA)

Der distale Anteil, meist des linken 6. Kiemenbogens – stellt während des fetalen Lebens als sog. »Ductus arteriosus Botalli« eine Kurzschlussverbindung zwischen der Pulmonalarterie (PA) und der deszendierenden Aorta (DAo) dar.

Postnatal kommt es unter normalen Bedingungen beim gesunden Neugeborenen zunächst in den ersten 10–15 h (Moss et al. 1963), stimuliert durch den Anstieg des O₂-Partialdruckes und durch die Ausschüttung vasoaktiver Substanzen (McMurphy et al. 1972; Heymann et al. 1976; Rudolph 1978), zu einem funktionellen Verschluss. Der erhöhte Fluss durch die Lunge bei einem großen PDA führt dabei zu einer Lungengefäßerkrankung und einer vermehrten Belastung des Herzens, die in einer Herzinsuffizienz mündet. Zu Beginn sind die Patienten oft asymptomatisch und haben in der Regel eine gute Sauerstoffsättigung.

Ein interventioneller Verschluss eines PDA mit Coils, Spirale oder Doppelschirmsystemen gilt heute als Therapie der Wahl, v. a. nach dem 1. Lebensjahr und bevorzugt im Vorschulalter, auch bei asymptomatischen Patienten, wegen des Risikos einer infektiösen Endokarditis (Huggon u. Qureshi 1997; Thilen u. Astrom-Olsen 1997; Radtke 1998), da zu diesem Zeitpunkt nicht mehr mit einem Spontanverschluss gerechnet werden kann. (Schumacher et al., 2008)

Nur bei sehr großem PDA (Durchmesser > 9–10 mm) ist noch ein operativer Verschluss erforderlich, v. a. bei Frühgeborenen mit evtl. zusätzlichem Atemnotsyndrom (Gersony et al. 1983; Gould et al. 2003) sowie im Säuglingsalter bei einer medikamentös innerhalb von 48–72 h nicht rekompensierbaren

Herzinsuffizienz, bei Kardiomegalie, Gedeihstörung und rezidivierenden pulmonalen Infekten.(Schumacher et al., 2008)

Damus-Kaye-Stansel-Anastomose

Eine Damus-Kaye-Stansel-Operation ist indiziert, wenn der systemarterielle Ausfluß aus dem Systemventrikel oder einem funktional univentrikulären Herz in die Aorta restriktiv ist. Die Restriktion kann dabei durch einen zu kleinen VSD bei einer TGA, oder durch eine hypoplastische Aortenwurzel bedingt sein.

Damus, Kaye und Stansel beschrieben 1975 die Technik als Teil einer Korrektur-Operation für eine TGA: Das Ende der Arteria pulmonalis communis wird nach Durchtrennung, End-zu-Seit mit der aufsteigenden Aorta anastomosiert. Der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt wird dann mit einem klappentragenden Conduit vom rechten Ventrikel zur distalen Pulmonalarterie rekonstruiert. Der linke Ventrikel wird dadurch ebenfalls zum Systemventrikel. (Kaye, 1975)

Korrekturverfahren

Klassische Korrektur

Die Operation zur klassischen Korrektur wird über mediane Längssternotomie am kardioplegisch stillgestellten Herzen bei moderater Hypothermie und totalem kardiopulmonalen Bypass durchgeführt.

Der VSD ist meist perimembranös gelegen und kann in der Regel über den rechten Vorhof und die Mitralklappe erreicht werden. Der Defekt wird mit einem Goretex[®] Patch oder einem Dacron[®] Patch in fortlaufender Nahttechnik verschlossen. Entlang des anterior-superioren Randes wird die Nahtreihe durch den VSD auf die morphologisch rechtsventrikuläre Seite verlegt, um eine Beschädigung des Reizleitungssystems zu vermeiden. (de Leval et al., 1979) Im Bereich des Einlasses des morphologisch linken Ventrikels kann die Nahtreihe durch die Basis des septalen Mitralklappensegels gestochen werden. In manchen Fällen kann es notwendig sein,

den VSD über die Aorten- oder Pulmonalklappe zu verschließen. Nur in sehr seltenen Fällen ist eine Ventrikulotomie des rechten oder linken Ventrikels notwendig. (Matsuda et al., 1984) (Doty, Truesdell, & Marvin, 1983)

Die Technik der Beseitigung einer LVOTO richtet sich nach der Lokalisation der Obstruktion. Reine valvuläre Pulmonalstenosen sind selten und können in manchen Fällen mit einer Kommissurotomie behoben werden. Bei der Resektion einer subvalvulären Stenose ist das Reizleitungssystem gefährdet. Bedingt durch die Lage des linksventrikulären Ausflusstraktes zwischen der Mitral- und der Trikuspidalklappe ist eine vollständige Beseitigung der LVOTO meist nicht zu erreichen. (Matsuda et al., 1984) (Doty et al., 1983) Die effektivste Technik stellt die Implantation eines klappentragenden Konduits vom linken Ventrikel zur Pulmonalarterie dar.

Besteht eine TI so sollte eine Korrektur angestrebt werden. (Williams et al., 1981) Die Korrektur einer TI kann durch die diskordante atrio-ventrikuläre Konnektion erschwert sein. Bei normaler Lage der Vorhöfe wird der Zugang über eine Atriotomie des linken Vorhofes oder transeptal gewählt. Liegt das Herz bei normaler Lage der Vorhöfe im rechten Thorax, kann es sinnvoll sein, den Eingriff an der Trikuspidalklappe von der linken Patientenseite aus durchzuführen. Abhängig von der Morphologie der Trikuspidalklappe kommen unterschiedliche Techniken der Klappenplastik in Betracht. Besteht eine Ebstein'sche Dysplasie der Klappe, wird eine Rekonstruktion im Sinne einer „Monocusp Klappe“ nach Sebening und Augustin angestrebt. Bei Ringdilatationen wird eine Annuloplastie nach De Vega durchgeführt (Holper, Haehnel, Augustin, & Sebening, 1993), oder ein Trikuspidalklappenring implantiert. Muss die Klappe ersetzt werden, kommen biologische und mechanische Prothesen in Betracht. Auf Grund der atrio-ventrikulären Diskordanz besteht bei der Implantation einer Klappenprothese kein Risiko für einen AV-Block.

Anatomische Korrektur

Die anatomische Korrektur beinhaltet eine Korrektur der atrio-ventrikulären und der ventrikulo-arteriellen Diskordanz und wird daher auch „Double Switch“ genannt. Standardzugang ist die mediane Längssternotomie. Die Operation wird am

kardioplegisch stillgestellten Herzen bei moderater Hypothermie und totalem kardiopulmonalen Bypass durchgeführt.

Die Korrektur der atrio-ventrikulären Diskordanz entspricht der Technik der Vorhofumkehr nach Mustard oder Senning. Die Korrektur der ventrikulo-arteriellen Diskordanz richtet sich wie bei der TGA nach dem Vorhandensein einer signifikanten LVOTO. In diesem Fall wird eine Vorhofumkehr mit einer Rastelli-Operation kombiniert. Besteht keine LVOTO, wird die Vorhofumkehr mit einer arteriellen Switch Operation kombiniert.

Die intraventrikuläre Korrektur der ventrikulo-arteriellen Diskordanz nach Rastelli wird wie bei der TGA durchgeführt. Über eine subaortale Ventrikulotomie im Ausflusstrakt des morphologisch rechten Ventrikels wird zunächst die intraventrikuläre Korrektur durchgeführt. Beim Einnähen des Tunnelpatches mit dem der morphologisch linke Ventrikel mit der Aortenklappe konnektiert wird, muss die abnorme Lokalisation des Reizleitungssystems beachtet werden. Nach Verschluss des VSD kann die Vorhofumkehr durchgeführt werden. Um die Ischämiedauer zu verringern, kann die Konnektion des rechten Ventrikels mit der Pulmonalarterie am schlagenden Herzen durchgeführt werden. Die Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes mit einem klappentragenden Konduit entspricht der Technik der Rastelli-Operation. Entsprechen der Lagebeziehung der Aorta ascendens und der Pulmonalarterienbifurkation kann das Konduit sowohl rechts als auch links der Aorta ascendens implantiert werden.

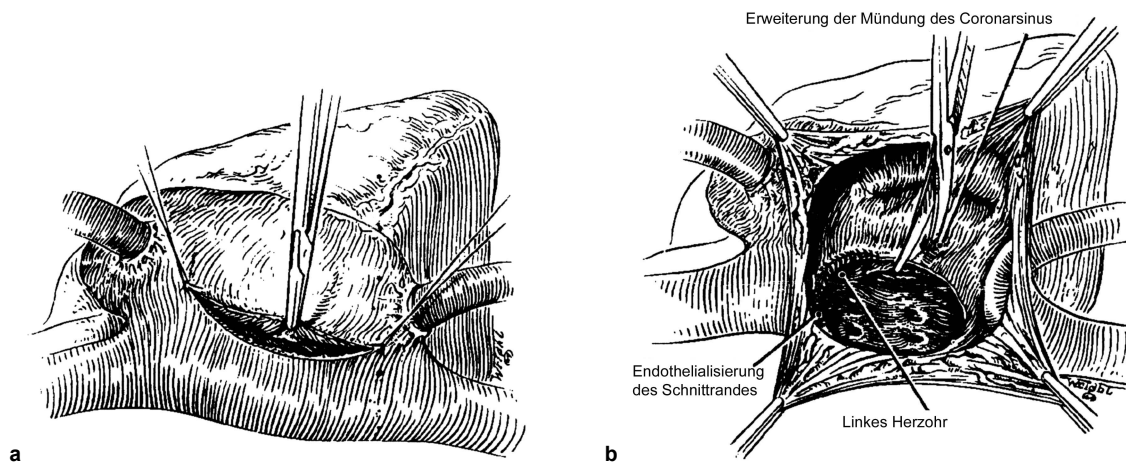
Die ASO im Rahmen einer „Double Switch Operation“ entspricht exakt der Technik, die bei der TGA zur Anwendung kommt. Besteht ein zusätzlicher VSD, so ist bei dessen Verschluss die abnorme Lage des Reizleitungssystems zu beachten. Auch bei einer Kombination einer Vorhofumkehr mit einer ASO kann die Rekonstruktion der Pulmonalarterie nach der Vorhofumkehr am schlagenden Herzen durchgeführt werden, um die Ischämiedauer des Herzens zu verringern.

Vorhofumkehr nach Mustard

In Anlehnung an eine Arbeit von Albert aus dem Jahr 1955 (Albert, 1955) leitete Mustard 1964 das systemvenöse Blut nach Resektion des Vorhofseptums mit Hilfe

eines Perikardflickens zur Mitralklappe um. Der Eingriff war zweizeitig angelegt. Zunächst wurde das Vorhofseptum wie von Blalock und Hanlon beschrieben teilreseziert; die definitive Korrektur konnte zu einem späteren Zeitpunkt im zweiten oder dritten Lebensjahr durchgeführt werden.

In der Originalbeschreibung wurde nach einer Längsinzision in den rechten Vorhof zunächst das restliche Vorhofseptum reseziert und dessen Rand endothelialisiert. Dann wurde das Ostium des Koronarsinus erweitert. Der rechteckigen Perikard-Flicken wurde anschließend eng um die Ostien der Pulmonalvenen und weiter an der Vorhofwand entlang über die Ostien der Hohlvenen angenäht. Auf diese Weise entstand ein Tunnel, der das systemvenöse Blut in die Mitralklappe lenkte. Der Koronarsinus mündete dabei ebenfalls in den systemvenösen Schenkel. Der rechte, jetzt funktionell linke Vorhof wurde dann wieder verschlossen, wobei zur Vergrößerung des Vorhofs ein Perikardflicken verwendet wurde. (W. T. Mustard, Keith, Trusler, Fowler, & Kidd, 1964)



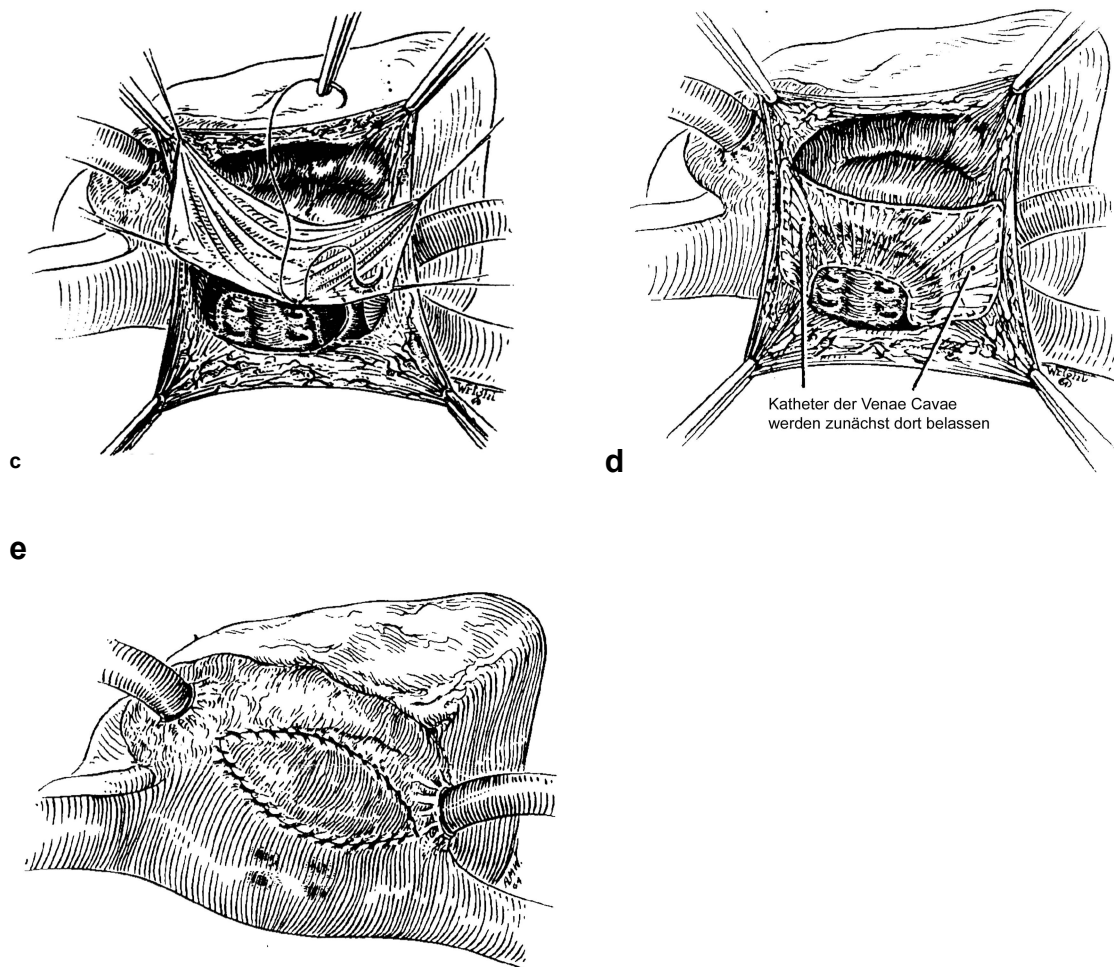


Abbildung 6: Schematische Darstellung der Mustard Operation. (a) Gebogene Inzision in die Wand des rechten Atriums. (b) Nach vollständiger Exzision des Vorhofseptums werden die Ränder endothelialisiert und das Ostium des Coronarsinus vergrößert. (c) Einnähen eines rechteckigen Perikardlappens entlang der gepunkteten Linie um die Mündungen der Lungenvenen herum. (d) Der Perikardflicken wird entlang der Vorhofwand eingenäht und der systemvenöse Tunnel geschlossen. Die Naht verläuft dabei eng am AV-Knoten. (e) Zur Erweiterung des Lungenvenenfachs wird ein Perikardflicken in den linken Vorhof eingenäht. (W. T. Mustard et al., 1964)

In den folgenden Jahren wurden verschiedene Modifikationen der Originalmethode entwickelt. Quaegebeur und Brom veränderten sowohl Form als auch Material des Flickens, angeregt von den hämodynamisch guten Ergebnissen nach Senning-Operationen. Ihre Erfahrungen zeigten, dass die Wahl des Materials keinen Einfluss auf das Ergebnis hatte. (Quaegebeur & Brom, 1978) Ullal bemühte sich durch veränderte Schnittführung und durch einen längeren Patch um die Vermeidung von Arrhythmien und venösen Obstruktionen. (Ullal, Anderson, & Lincoln, 1979) Ähnliche

Bemühungen unternahmen auch El Said et al. (El-Said, Gillette, Cooley, Mullins, & McNamara, 1976)

Im DHZ wurde ab 1974 die Modifikation der Mustard Operation nach Brom und Quaegebeur angewendet. (Quaegebeur & Brom, 1978)

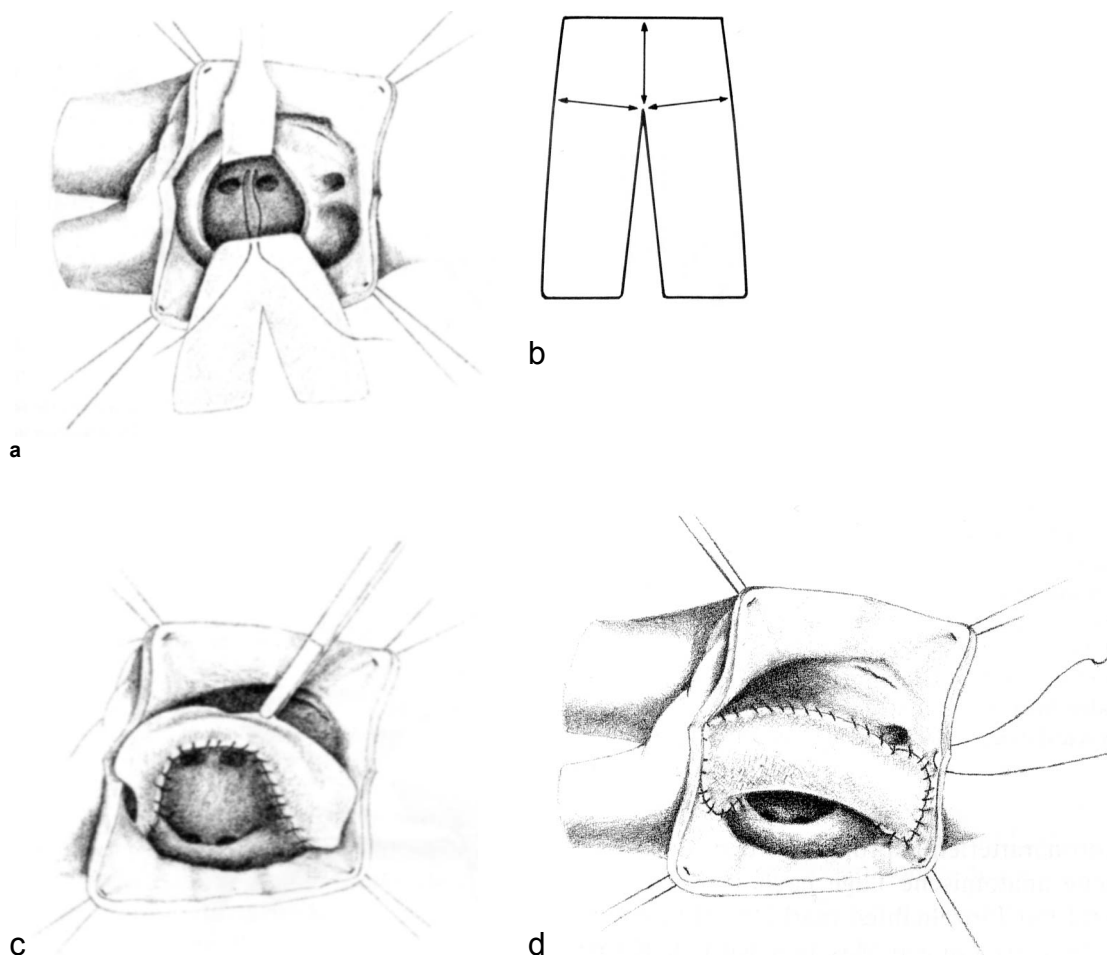


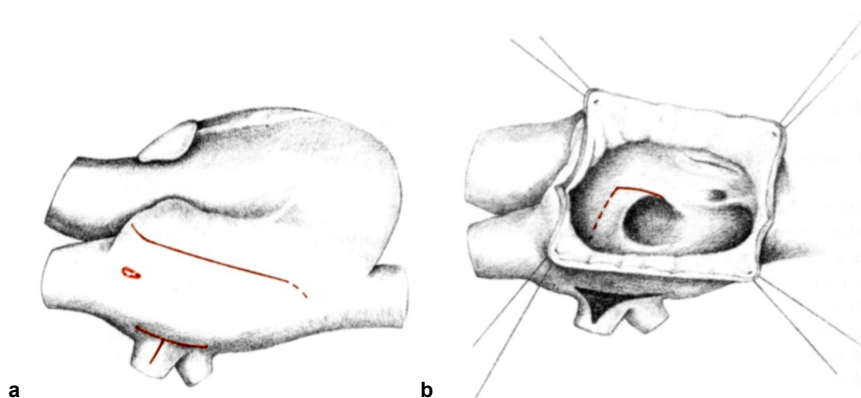
Abbildung 7: Mustard Operation in der Modifikation nach Brom. (a, b) Der hosenförmige Patch wird mit dem Hosenbund am Rand der Lungenvenenmündung fixiert. (Quaegebeur & Brom, 1978): (c) Der Patch wird hochgeschlagen und der Hosenzwickel am Rand des ehemaligen Vorhofseptum angenäht. Die Hosenbeine werden an der Vorhofwand und an den Hohlvenenrändern befestigt. Zu beachten: der Koronarsinus wird nicht eingeschnitten, und der AV-Knoten liegt von der Naht entfernt. (d) Der Hohlvenentunnel ist fertig. Das Lungenvenenfach kann nun verschlossen werden (Quaegebeur & Brom, 1978)

Der rechte Vorhof wird hierbei durch eine Längsinzision von einem Punkt 3 – 4mm kaudal des Sinusknotens anterior der Crista terminalis in Richtung Vena cava inferior eröffnet. Ein eventuell vorhandenes Vorhofseptum oder auch Teile davon werden

exzidiert und die Ränder durch Naht endothelialisiert. Der hosenförmige Flicker aus Perikard oder Kunststoff wird linksanterior der Lungenvenenmündung am Hosenbund eingenäht und die Beine in fortlaufender Naht an den Ostien der Venae cavae befestigt. Der Hosenzwickel kommt dann knapp unterhalb der Trikuspidalklappe zu liegen. Der so geformte Tunnel leitet das venöse Blut dann zur Mitralklappe um, von wo es vom linken Ventrikel in den Lungenkreislauf gepumpt wird. Anschließend wird der Vorhof mit einer fortlaufenden Naht verschlossen. Das lungenvenöse Blut fließt nun um den Tunnel herum zur Trikuspidalklappe und vom rechten Ventrikel in die Aorta.

Vorhofumkehr nach Senning

Senning nutzte einen Teil des Vorhofseptums, um den Blutfluss umzuleiten und kam somit ohne Einsatz von Fremdmaterial aus. Über eine parallel zur Vena cava verlaufende Inzision in den rechten Vorhof schnitt er einen möglichst großen Lappen aus dem Vorhofseptum, um später damit das Dach des linken Atriums zu bilden. Dieser wurde dann am Oberrand der linken Lungenvene, an der Hinterwand des linken Atriums fixiert. Anschließend wurde der systemvenöse Tunnel vervollständigt, indem der Rand des rechten Vorhofs mit dem Rand des ehemaligen Vorhofseptums verbunden wurde. Ein weiterer Schnitt wurde bereits zu Beginn in den linken Vorhof gemacht. Die beiden Ränder des linken und rechten Vorhofes wurden nun die Venae cavae überspannend anastomosiert und so der lungenvenöse Vorhof geschaffen. (Senning, 1959)



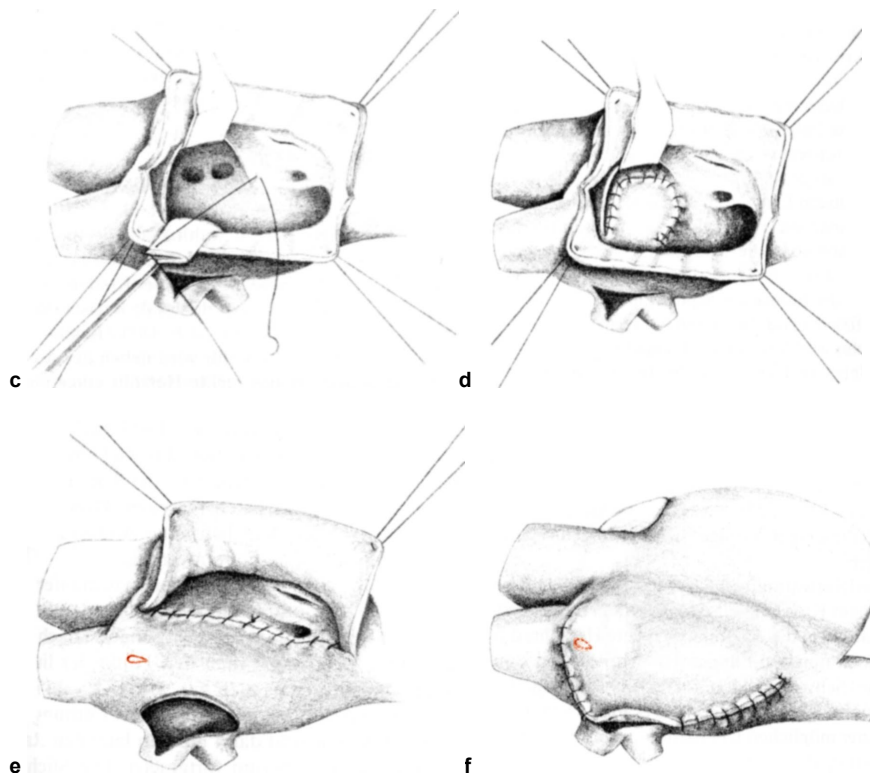


Abbildung 8: Darstellung der Operation nach Senning. (a) Schnittführung für die Eröffnung des rechten und linken Vorhofs; der Sinusknoten ist gekennzeichnet. (b) Exzision des Vorhofseptums (c) Fixierung des freien Septumlappens als Dach des linken Vorhofs. (d) Fertiges Dach des linken Vorhofs; sollte der Septumlappen nicht ausreichend groß sein, kann ein Patch zur Vervollständigung eingesetzt werden. (e) Naht des Hohlvenenfachs entlang der Valvula Eustachii. Der Koronarsinus bleibt links. (f) Das Lungenvenenfach wird über die Hohlvenen genäht (Senning, 1959)

Die Senning Operation wurde im DHZ in der Modifikation nach Brom angewendet, die durch die Veröffentlichung von Quaegebeur 1977 zu einem Revival der Senning Operation führte. (Quaegebeur, Rohmer, & Brom, 1977) Hierbei wird 3-4 mm anterior des Sinusknotens ein Punkt markiert, von dem aus eine Längsinzision im rechten Vorhof anterior der Crista terminalis in Richtung Vena cava inferior durchgeführt wird. Nach Identifizierung des Vorhofseptumdefekts wird der obere Rand des Vorhofseptums am Limbus fossae ovalis abgetrennt. Daraufhin wird es in Längsrichtung derart aufgespalten, dass bei ausreichendem Material damit das Dach des linken Vorhofs geformt werden kann. Ist der Anteil des restlichen Vorhofseptums zu klein, um eine spannungsfreie Abdeckung zu schaffen, so findet ein kleiner Dacronpatch Anwendung. Als zusätzliche Möglichkeit zur Gewebegewinnung kann ebenso ein Rest der Fossa ovalis verwendet werden. Zur Auffindung der rechten

Lungenvenenostien wird der linke Vorhof in der atrio-ventrikulären Grube von anterior nach kaudal eröffnet. Im Anschluss daran wird die rechte obere Lungenvene in Längsrichtung inzidiert, um den Ausfluss zu erweitern. Mit dem nächsten Schritt werden die Ränder des ursprünglichen Vorhofseptums mit dem ehemaligen Rand des rechten Vorhofs mit fortlaufender Naht vereinigt, um das tunnelförmige Hohlvenenfach zu bilden. Die Naht beginnt an der V. cava inferior. Eine bestehende Valvula Eustachii wird in die Naht miteinbezogen. Aufgrund einer möglichen AV-Knoten-Läsion wird die Naht am Unterrand des Sinus coronarius gelegt, damit dieser „funktionell links“ zu liegen kommt. Hier besteht ein Unterschied der modifizierten Technik verglichen mit der Originalbeschreibung von Senning, in welcher der Koronarsinus „funktionell rechts“ zu liegen kommt. Dazu wurde der Koronarsinus inzidiert und die Anastomose mit dem Rand des rechten Vorhofes durch den Koronarsinus verlegt. Im Bereich der V. cava superior und des oberen Anteils des Vorhofseptums verläuft die Naht entlang der Crista terminalis bis zum Oberrand des ursprünglichen Vorhofseptums. Somit fließt das Blut aus beiden Hohlvenen in den anatomisch linken und funktionell rechten Ventrikel. Weiterhin muss das Blut aus den Lungenvenen beider Seiten in den anatomisch rechten und funktionell linken Ventrikel geführt werden. Dafür wird der Rest des ehemals rechten Vorhofs über die Cava-Einmündungsstellen gestülpt und mit dem lateralen Rand der Inzision der rechten Lungenvenen vereinigt. Somit fließt nun das Blut aus den Lungenvenen über die Trikuspidalklappe in den anatomisch rechten und funktionell linken Ventrikel und die Aorta ab. Wenn nicht ausreichend Vorhofgewebe für die Anastomose mit dem anterioren Rand der Lungenvenen vorhanden ist besteht die Gefahr einer Stenose des Lungenvenenfaches. Diese kann durch eine Erweiterung mit benachbartem Perikard „in situ“ vermieden werden. Nach Abschluss der intrakardialen Korrektur wird nach Wiederaufwärmen des Herzens und Aufnahme seiner Tätigkeit der Thorax wieder verschlossen.

Rastelli-Operation

Einige Jahre nach den ersten Vorhofumkehrungen stellte Rastelli im Jahr 1969 eine Korrekturoperation für Patienten mit einem VSD und LVOTO vor, bei der erstmals die diskordante ventrikulo-arterielle Konnektion korrigiert wurde. Die Rastelli-Operation bestand in der Originalbeschreibung aus einem intraventrikulären Tunnelpatch, mit dem der morphologisch linke Ventrikel mit der Aorta konnektiert wurde. Die dys- und hypoplastische Pulmonalklappe wurde, wenn vorhanden, verschlossen. Der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt wurde dann mit einem Homograft (speziell konservierte humane Aorten- oder Pulmonalklappe) rekonstruiert, der den rechten Ventrikel über eine Ventrikulotomie mit der Pulmonalarterie verband. (Rastelli, 1969) Während die Vorhofumkehr eine Korrektur auf Vorhofebene darstellt und die ASO eine Korrektur auf der Ebene der großen Gefäße, stellt die Rastelli-Operation demzufolge eine Korrekturoperation auf Ventrikelebene dar.

Im Deutschen Herzzentrum wurde bei TGA-Patienten mit signifikanter LVOTO oder Pulmonalatresie, bei denen eine Vorhofumkehr oder eine ASO nicht möglich, war die Rastelli-Operation angewendet. Über eine Ventrikulotomie im morphologisch rechten Ventrikel kann der VSD identifiziert werden, welcher bei einigen Patienten erweitert werden muss, um einer Stenose im neu zu schaffenden linksventrikulären Ausflusstrakt vorzubeugen. Mit einem Dacron[®]-oder Goretex[®] Patch wird nun der morphologisch linke Ventrikel mit der Aortenklappe konnektiert. Je nach Lage des VSD muss diese intraventrikuläre Korrektur zum Teil auch über die Trikuspidalklappe durchgeführt werden. Nach Abschluss der intrakardialen Korrektur kann der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt am schlagenden Herzen rekonstruiert werden. Hierzu werden, je nach Verfügbarkeit, Homografts oder Xenografts verwendet.

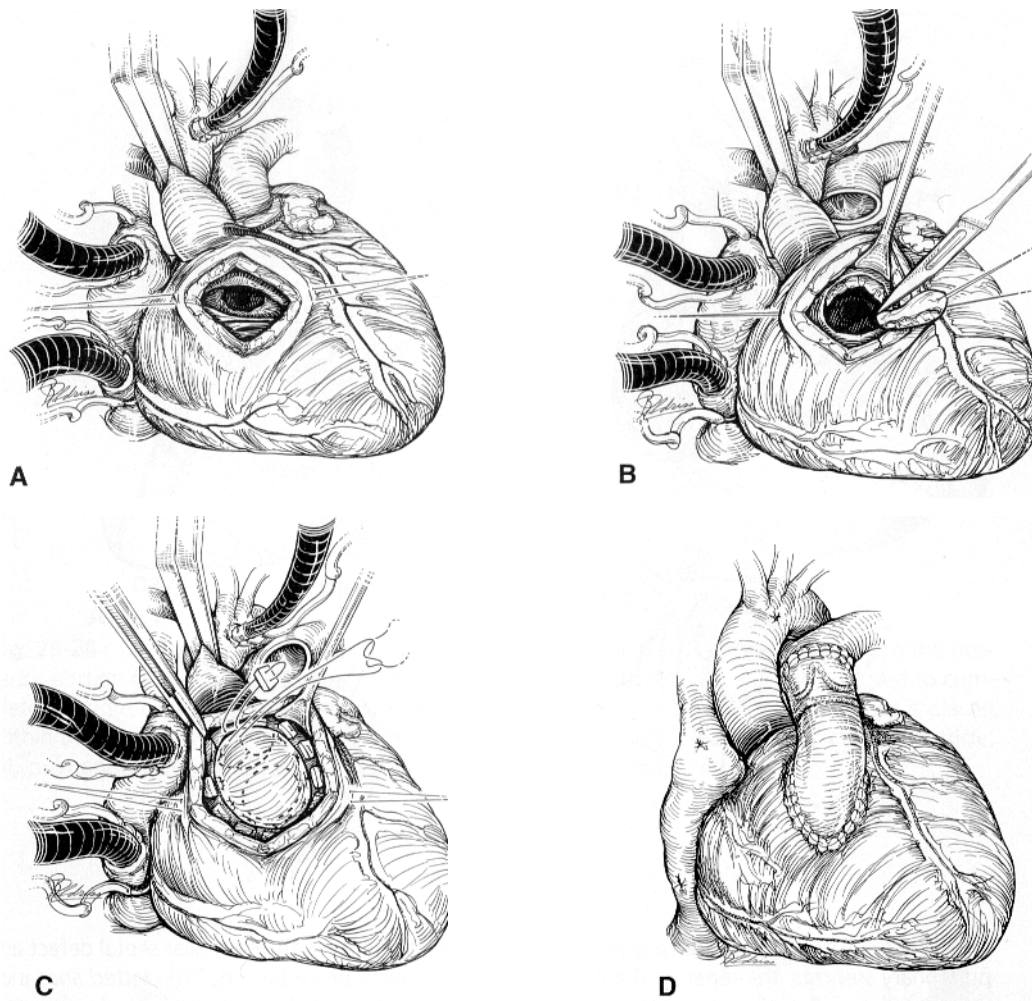


Abbildung 9: Darstellung der Operation nach Rastelli. (a) Darstellung des VSD über eine Ventrikulotomie im morphologisch rechten Ventrikel. (b) Erweiterung des VSD (c) Einnähen eines intraventrikulärer Tunnelpatches, das den linken Ventrikel über den VSD mit der Aortenklappe verbindet. (d) Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes mit einem klappentragenden Konduit. (Mavroudis & Backer, 2003)

Arterielle Switch Operation

Diese zunächst nahe liegende Technik der anatomischen Korrektur wurde schon 1954 von Mustard durchgeführt und von weiteren Autoren beschrieben, war jedoch erfolglos. (Bailey, Cookson, Downing, & Neptune, 1954; Kay & Cross, 1955; Mustard, 1954) Die Translokation der Koronararterien von der Pulmonalarterie zur Neoaorta stellte ein großes technisches Problem dar. Mustard verpflanzte bei seinem Versuch

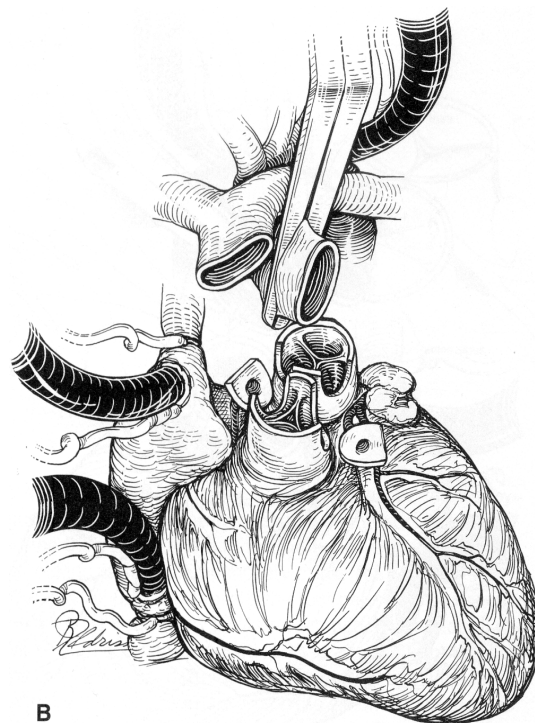
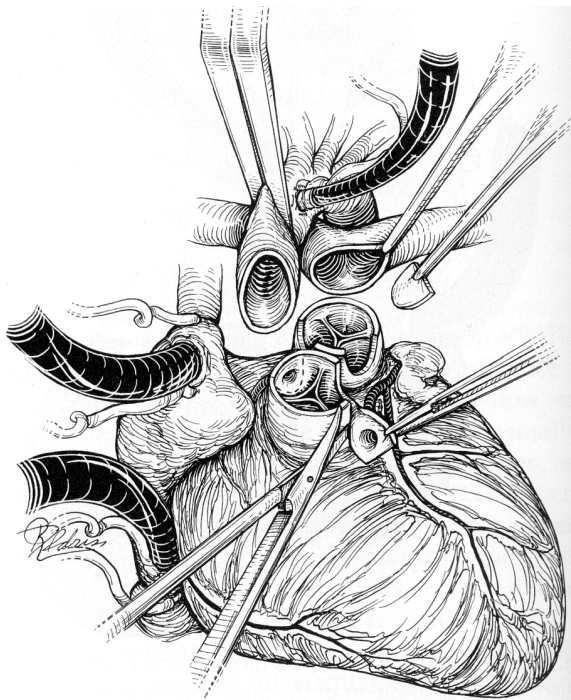
daher nur die linke Koronararterie in der Vorstellung, dass der Druck im kleinen Kreislauf eine ausreichende Durchblutung des rechten Ventrikels gewährleisten könnte. Dies erwies sich jedoch als Irrtum, da darüber hinaus die rechte Koronararterie nach diesem Eingriff nur mit deoxygeniertem Blut perfundiert wurde. Ein Hauptgrund, warum die Korrektur bei TGA+IVS zunächst scheiterte, lag in der rasch abnehmenden Leistung des linken Ventrikels innerhalb der ersten Lebensmonate, so dass dieser postoperativ als Systemventrikel versagte.

Daher wurden die ersten erfolgreichen arteriellen Switch-Operationen zunächst nur an älteren Patienten mit assoziiertem Ventrikelseptumdefekt durchgeführt, bei denen auf Grund des VSD auch im linken Ventrikel Systemdruck bestand. Die erste erfolgreiche ASO gelang Jatene 1975, 20 Jahre nachdem Mustard und Senning diesen Weg zugunsten der Vorhofumkehr verlassen hatten. (Jatene et al., 1975) Kurz darauf berichtete Yacoub in London unabhängig davon von erfolgreichen arteriellen Switch-Operationen. (Yacoub, Radley-Smith, & Hilton, 1976) Jatene löste das Problem der Translokation der Koronararterien, indem er sie zusammen mit einem Stück Arterienwand exzidierte und dann in die Aorta einnähte. Die Substanzdefekte in der Pulmonalarterie ersetzte er durch Dura mater. Die Arterien durchtrennte er auf Höhe der Bifurkation der Pulmonalis. Die Anastomose der Arterien erfolgte über Kreuz, teilweise auch unter Zuhilfenahme einer Prothese.

Abe und Mauck gelangten 1977 bzw. 1978 die ersten erfolgreichen arteriellen Switch-Operationen bei Patienten ohne VSD oder PDA. (Mauck, Robertson, Parr, & Lower, 1977) Zeitgleich konnte Yacoub zeigen, dass ein vorangehendes Training des linken Ventrikels mit Hilfe eines pulmonalen Bandings eine anatomische Korrektur zulässt. (Yacoub, Radley-Smith, & Maclaurin, 1977) Lecompte stellte 1981 eine Modifikation vor, in der er die Pulmonalisbifurkation vor den Aortenbogen verlegte. Dieses Verfahren wurde auch als „french maneuver“ bekannt und ist Bestandteil nahezu aller arteriellen Switch-Operationen. (Lecompte et al., 1981)

Im DHZ ist die ASO seit den 1980er Jahren die Methode der Wahl zur Behandlung von Patienten mit TGA. Die Aorta und Pulmonalarterie werden quer durchtrennt. Die Koronarostien werden mit einem breiten Rand aus Aortenwand aus der Aorta exzidiert und mobilisiert. Die beiden Inzisionen in der Neoaorta werden in der Art

eines Türflügels ausgeführt. Dadurch wird zusätzliche Wand der Neoaorta für ausreichend große Koronarostien gewonnen. Die Explantation und Translokation der Koronararterien kann bei Koronaranomalien erschwert sein. In diesen Fällen kommen alternative Techniken zur Anwendung. (Schreiber, Horer, & Lange, 2005) Das „french maneuver“ wird mit wenigen Ausnahmen bei nahezu allen Gefäßstellungen angewendet. Zuletzt erfolgen die Anastomose der Neoaorta sowie die Anastomose und Rekonstruktion der Neopulmonalarterie mit Glutaraldehydfixiertem autologen Perikard. Die Anastomose und Rekonstruktion der Neopulmonalarterie kann nach Verschluss von Septumdefekten und Entlüften des linken Herzen am schlagenden Herz ausgeführt werden.



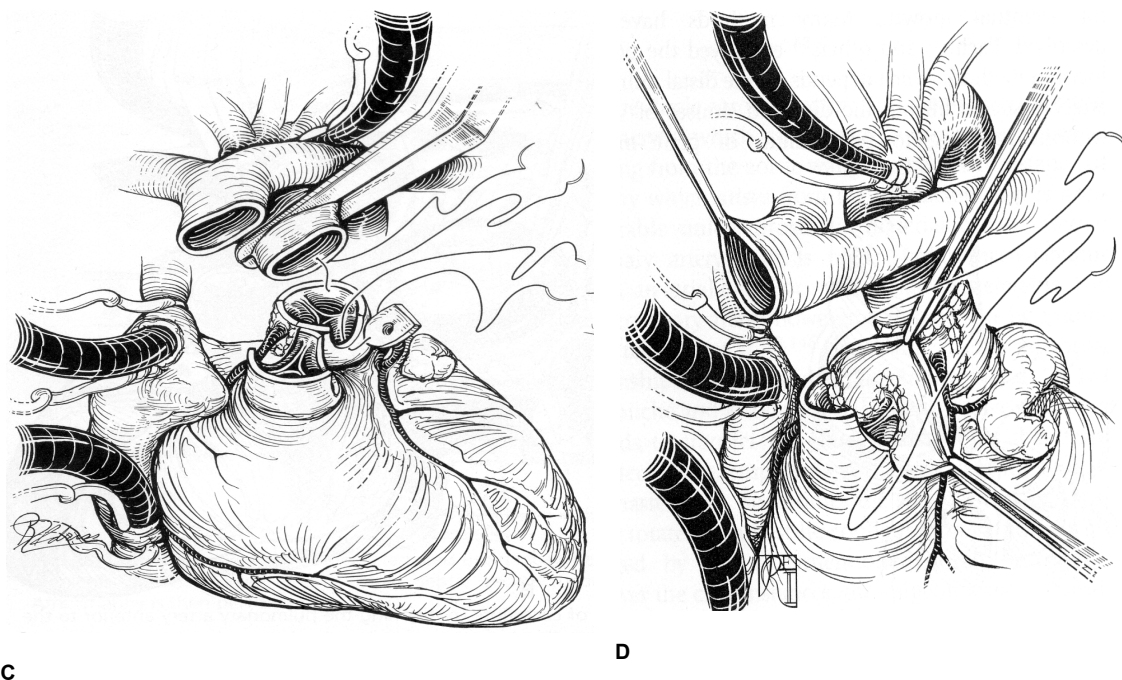


Abbildung 10: Schematische Darstellung einer Arteriellen Switch Operation. (a) Beide Arterien sind durchtrennt, und die Koronararterien werden mit einem Stück Aortenwand exzidiert. In der Pulmonalarterie (Neoaorta) werden U-förmige Defekte geschaffen. (b) Die Aorta wird hinter die Bifurkation der Pulmonalarterie gelegt (Lecompte-Maneuver). (c) Die Koronararterien werden nach dorsal verlagert und in die Neoaorta implantiert. Die Aorta wird anastomosiert. (d) Die Defekte in der Neopulmonalarterie werden mit einem hosenförmigen Patch aus autologem glutaraldehyd-fixiertem Perikard rekonstruiert. Zuletzt wird die Pulmonalarterie anastomosiert. (Mavroudis & Backer, 2003)

Univentrikuläre Palliation

Bei Patienten mit unteilbarem linkem und rechtem Ventrikel hat die univentrikuläre Palliation die Therapie bzw. Prophylaxe einer Zyanose oder einer Herzinsuffizienz auf Grund von Shuntverbindungen zum Ziel. Es war der Verdienst von Fontan und Baudet, die durch einen Rechtsherz-Bypass und durch eine vollständige Trennung des großen und kleinen Kreislaufs erstmals die Therapie einer Zyanose erreichten. (Fontan & Baudet, 1971) Das systemvenöse Blut der oberen Körperhälfte wurde über eine Anastomose nach Glenn in die rechte Lunge geleitet. (Glenn, 1958) Das systemvenöse Blut der unteren Körperhälfte wurde über eine Anastomose des rechten Herzohres mit der linken Pulmonalarterie in die linke Lunge geleitet. Für diese Verbindung wurde ein Homograft verwendet. Am Übergang vom rechten

Vorhof zur unteren Hohlvene wurde zusätzlich ein klappentragendes Homograft eingenäht.

Nachdem zahlreiche Modifikationen zur Rechtsherz-Bypasschirurgie bei Patienten mit univentrikulärer Herzerkrankung beschrieben wurden (Bjork, Olin, Bjarke, & Thoren, 1979; G. Kreutzer, Galindez, Bono, De Palma, & Laura, 1973; Lins, Lins, Cavalcanti, Miranda, & Mota, 1982), hat sich heute die totale cavopulmonale Konnektion (TCPC) durchgesetzt. Diese wird im Rahmen einer mehrzeitigen Operation als intrakardiale oder extrakardiale (de Leval, Kilner, Gewillig, & Bull, 1989; Petrossian et al., 1999; Puga, Chiavarelli, & Hagler, 1987) Modifikation durchgeführt. Im DHZ wird die univentrikuläre Palliation im Rahmen einer mehrzeitigen Operationsstrategie durchgeführt. An erster Stelle steht in der Regel die Kontrolle der Lungendurchblutung mit der Anlage eines aortopulmonalen Shunts oder einem PAB und die stenosefreie Rekonstruktion des systemarteriellen Ausflusses, falls notwendig.

Die zweite Operation wird im Alter von 4 bis 10 Monaten, typischerweise mit 6 Monaten, durchgeführt, um die Volumenbelastung des funktionell singulären subaortalen Ventrikels möglichst bald zu reduzieren. (Douville, Sade, & Fyfe, 1991; Lamberti et al., 1990; Pridjian et al., 1993) Bei diesem Eingriff wird die obere Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie anastomosiert und der ehemalige Shunt, falls vorhanden, reseziert. Durch diese Operation, auch als partielle cavopulmonale Konnektion (PCPC) bezeichnet, wird die Volumenbelastung des rechten Ventrikels reduziert und die arterielle Sauerstoffsättigung verbessert. Mit der Einführung dieses Zwischenschrittes konnte die Überlebensrate bis zur Komplettierung des Fontankreislaufes verbessert werden. Dabei liegt die Operationsletalität der partiellen cavopulmonalen Konnektion heute bei unter 2%. (Scheurer et al., 2007)

Die PCPC-Operation wird unter dem Schutz der extrakorporalen Zirkulation am schlagenden Herzen durchgeführt. Die obere Hohlvene wird vor ihrem Einfluss in den rechten Vorhof durchtrennt. Die kraniale Kante der rechten Pulmonalarterie wird unter Schonung der rechten Oberlappenarterie längsinzidiert und türflügelartig erweitert. Die Pulmonalarterie wird dann an die Vena cava superior End-zu-Seit anastomosiert. Der atriale Stumpf der Vena cava superior muss verschlossen werden. Eventuell vorliegende Pulmonalstenosen werden zu diesem Zeitpunkt beseitigt.

Die Komplettierung zu einem Fontankreislauf wird in der Regel im Alter von 18 bis 24 Monaten durchgeführt. Bei diesem dritten Operationsschritt wird die untere Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie im Sinne einer totalen cavopulmonalen Konnektion (TCPC) verbunden. (Giannico et al., 2006; Petrossian et al., 1999) Dies kann bei Kindern mit einem Körpergewicht von 10 Kg mit einer 18 mm im Durchmesser messenden Rohrprothese erfolgen, so dass keine weiteren Operationen zum Wechsel der Prothese notwendig werden. (Schreiber et al., 2004)

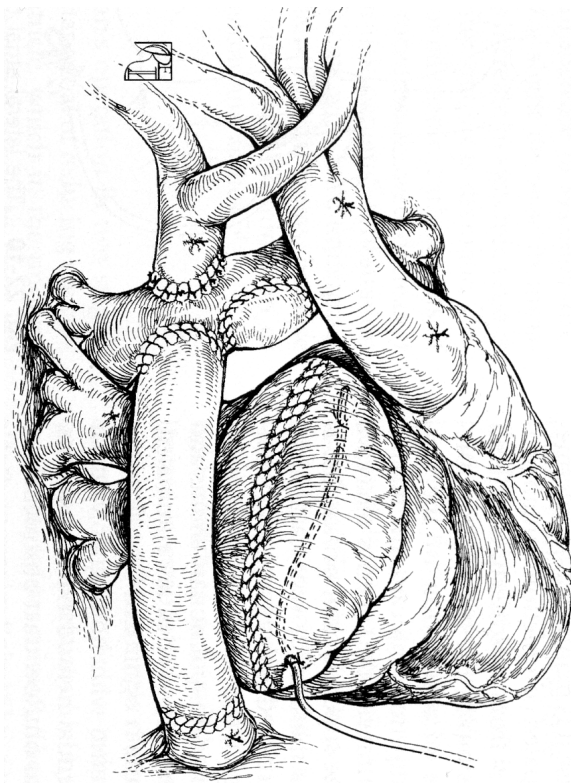


Abbildung 11: Zeichnung eines Herzen nach univentrikulärer Palliation im Sinne einer totalen cavopulmonalen Konnektion: Die Vena cava superior ist an die rechte Pulmonalarterie End-zu-Seit anastomosiert. Das extrakardiale Konduit verbindet die Vena cava inferior mit der rechten Pulmonalarterie. Über eine Atriotomie wurde bei der vorangehenden Operation eine Atriioseptektomie durchgeführt. Bei der vorangehenden Operation wurde auch die Pulmonalarterienstamm durchtrennt. Der proximale Defekt wurde unter Inklusion der Pulmonalklappe übernäht. Der Defekt in der zentralen Pulmonalarterie wurde mit einem Patch verschlossen. Das systemvenöse Blut wird direkt in die Pulmonalarterie eingeleitet. (Jacobs, 2003)

Unter dem Schutz der extrakorporalen Zirkulation wird am schlagenden Herzen zunächst die Anastomose der Rohrprothese mit der Pulmonalarterie durchgeführt. Die Pulmonalarterie wird weit nach medial und lateral inzidiert, so dass eine Prothese

im Durchmesser von mindestens 18mm anastomosiert werden kann. Der rechte Vorhof wird am Übergang zur Vena cava inferior abgesetzt und übernäht. Zuletzt wird die Rohrprothese mit der Vena cava inferior anastomosiert

Ziel

Das Ziel dieser Arbeit war alle Patienten mit der Diagnose ccTGA, die zwischen 1978 und 2006 am Deutschen Herzzentrum operiert wurden, zu erfassen, im klinischen Verlauf zu beurteilen und die Ergebnisse dann mit internationalen Studien zu vergleichen.

Es wurde auf die folgenden Fragestellungen eingegangen:

- Wie sah die präoperative Situation und Diagnostik der Patienten aus?
- Wie unterschieden sich die palliativen und korrigierenden operativen Eingriffe in ihren intra- sowie postoperativen Daten?
- Wie sah im Follow-up die subjektive Bewertung der Patienten Ihrer Lebensqualität aus (Datenerhebung mit Hilfe eines Fragebogens)?
- Wie unterschieden sich die objektiv erhobenen (Arztbriefe, etc.) Follow-up-Daten in ihrer Qualität?
- Wie verhalten sich die erhobenen Daten im Vergleich zu Ergebnissen in der Literatur?

Methoden

Patientendaten und präoperative Situation

Alle, für diese retrospektive Follow-up Studie, ausgewählten Patienten wurden zwischen 1978 und 2006 im Deutschen Herzzentrum München operiert.

Hierfür wurden die Patienten zu einem Kollektiv zusammengefasst, bei denen die Diagnose ccTGA bestand und die entweder palliativ operiert wurden oder sich einer Korrekturoperation (klassisch oder anatomisch) unterzogen haben.

Insgesamt wurden die Daten von 56 Patienten erfasst und bewertet. Bei 11 Patienten wurde eine univentrikuläre Palliation durchgeführt, bei 39 eine klassische und bei 6 eine anatomische Korrektur.

Patienten, die zwar am Deutschen Herzzentrum München betreut werden, deren Korrekturoperationen aber an einer anderen Klinik durchgeführt wurden, sind in dieser Arbeit nicht berücksichtigt.

Demographische Daten

Die demographischen Daten beinhalten alle Angaben, die zur Identifizierung der Patienten notwendig sind. Hierzu werden Geschlecht und Alter zum jeweiligen Behandlungszeitpunkt in die Auswertung mit einbezogen. Die Auswertung erfolgte später mit anonymisierten Daten.

Palliativoperationen

Aus dem präoperativen Zeitraum wurden Zeitpunkt und Art der palliativen Vorbehandlungen erfasst. Hierbei wurden sowohl Behandlungen im DHZ, als auch

Vorbehandlungen, die in anderen Zentren vorgenommen wurden, berücksichtigt. Die Palliativoperationen wurden in folgende Gruppen eingeteilt:

- Aortopulmonaler Shunt
- Blalock-Taussig -Shunt
- Beseitigung einer subvalvulären / valvuläre PS
- Beseitigung einer supra-valvulären PS
- Atrioseptektomie nach Blalock Hanlon
- Pulmonalarteriellles Banding
- PDA Ligatur
- Damus Kaye Stansel Anastomose
- Resektion einer Aortenisthmusstenose
- Partielle cavo-pulmonale Konnektion

Herzkatheter-Untersuchung

Zur Charakterisierung der präoperativen Situation wurde bei allen Patienten die letzte Katheteruntersuchung, unmittelbar vor der Korrekturoperation, ausgewertet. Da es sich dabei gelegentlich um Wiederholungsuntersuchungen mit ganz speziellen Fragestellungen handelte waren nicht immer alle Daten verfügbar.

In die Auswertung gingen ein: Druckverhältnisse, Sauerstoffsättigung, Ventrikelfunktion und Shuntvolumina.

In der Auswertung wurden auch die Morphologie, sowie assoziierte Fehlbildungen berücksichtigt. Hierbei wurden die Patienten in folgenden Gruppen eingeteilt:

- Morphologie
- Normale Vorhoflage
- Spiegelbildliche Vorhoflage
- Isomerismus der Vorhöfe
- Ventrikuloarterielle Diskordanz
- Double-outlet-right-ventricle

Assoziierte Fehlbildungen

- VSD
- PS
- Subvalvuläre PS
- Valvuläre PS
- Pulmonalatresie
- TI / Ebstein'sche Malformation der Trikuspidalklappe

Zur Auswertung wurden die Patienten anhand der Diagnosen in folgende Gruppen eingeteilt:

- VSD
- VSD+PS
- VSD+PS+TI
- TI
- PS+TI
- VSD+TI

EKG

Die EKG-Befunde wurden prä- und postoperativ und zum Zeitpunkt des Follow-up erfasst . Die Klassifikation sah wie folgt aus:

- Sinusrhythmus
- Reizbildungsstörungen
- Sinustachykardie
- Sinusbradykardie
- Knotenrhythmus
- Extrasystolen
- Vorhofflattern
- Vorhofflimmern
- Reizleitungsstörungen
- Schenkelblock

- AV-Block
- Schrittmacherrhythmus

Perioperative Daten

Korrekturoperation

Die Daten zur Korrekturoperation wurden aus dem Operationsbericht, dem Anästhesieprotokoll und Datenblättern der Kardiotechnik erhoben. Erfasst wurden Alter zum Zeitpunkt der Operation (Jahre), Zeitraum der Operationen, Dauer der extrakorporalen Zirkulation (Minuten), Dauer der kardialen Ischämie (Minuten), Follow-up Zeitraum (Jahre).

Zur Auswertung wurden die Patienten anhand der Korrekturoperation bzw. Palliativoperation in die folgenden Gruppen eingeteilt:

- Biventrikuläre Korrektur ohne Korrektur der doppelten Diskordanz
= klassische Korrektur
- Biventrikuläre Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz
= anatomische Korrektur
- Univentrikuläre Palliation

Postoperativer Verlauf

Aus den Verlegungsprotokollen, Stationsprotokollen und dem Entlassungsbericht wurden die Daten zum postoperativen Verlauf entnommen. Dabei wurden folgende Daten erfasst:

- Stationäre Aufenthaltsdauer
- Aufenthaltsdauer auf der Intensivstation
- Zeit mit maschineller Beatmung
- Frühletalität

Follow-up

Die Erhebung des Follow-up erfolgte zwischen Januar 2003 und August 2006. Das Follow-up setzt sich aus mehreren Teilen zusammen:

Letalität

Untersucht wurden die 30-Tage-Letalität (Zeit während des stationären Aufenthalts) und die Spätletalität (Tod im Nachuntersuchungszeitraum). Ferner wurden, soweit verfügbar, die Todesursachen erhoben.

Reoperationen

Als Reoperationen wurden erneute Eingriffe am Herzen gewertet, die nach der Korrekturoperation stattfanden. Eingriffe, die während des stationären Aufenthaltes erfolgten, wurden im postoperativen Verlauf mit ausgewertet.

Erhoben wurden Anzahl der Reoperationen, das Datum, die Indikation und Art des Eingriffes.

Schrittmacherimplantation

Die Schrittmacherimplantation wurde in einem gesonderten Punkt betrachtet.

Hierbei wurde ausgewertet zu welchem Zeitpunkt der Schrittmacher implantiert wurde.

Fragebogen

Es wurde ein Fragebogen (siehe Anhang) erstellt, der einschließlich einer Erklärung über Ziel und Zweck der Studie an alle ermittelbaren Überlebenden zugeschickt wurde.

Bei Patienten unter 16 Jahren wurden ihre Erziehungsberechtigten angeschrieben. Bei verstorbenen Patienten erfolgte die Bestimmung der Todesursache mit Hilfe der Patientenakten oder der zuletzt betreuenden Ärzte.

Alle Patienten, die nach einer angemessenen Zeit nicht reagiert hatten, wurden telefonisch kontaktiert und der Fragebogen wurde dann als Telefoninterview komplettiert.

Der Fragebogen gliedert sich in mehrere Teile.

Im ersten Abschnitt wurden die Patienten oder deren Eltern nach der subjektiven Einschätzung von Belastbarkeit und Lebensqualität sowie dem Gesundheitszustand gefragt.

Die Angaben wurden in der Auswertung durch die Einteilung in den jeweiligen Funktionsstatus nach der New York Heart Association (NYHA) klassifiziert. Der Ability Index wurde nach Warnes und Somerville (Warnes & Somerville, 1986) eingestuft. Ergänzt wurden diese Angaben durch weitere Fragen bezüglich sportlicher Betätigung, Schulbesuch, Ausbildungsstatus, Ausübung eines Berufes, bestehender Partnerschaft und Kindern.

NYHA KLINISCHER BEFUND	
NYHA I-Stadium	Völlige Beschwerdefreiheit bei normaler körperlicher Belastung
NYHA II-Stadium	Leichte Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit; in Ruhe und bei leichter körperlicher Tätigkeit besteht Beschwerdefreiheit
NYHA III-Stadium	Starke Einschränkung der Belastbarkeit; Wohlbefinden in Ruhe, aber Beschwerden schon bei leichter körperlicher Tätigkeit
NYHA IV-Stadium	Bei jeder körperlichen Tätigkeit Zunahme der meist schon in Ruhe bestehenden Herzinsuffizienzzeichen

Tabelle 1: NYHA-Klassifikation

ABILITY INDEX BEFUND	
Ability Index 1	Normale Lebensführung; ganztätig berufstätig oder in Ausbildung; Schwangerschaft möglich
Ability Index 2	Lebensqualität durch Symptome beeinträchtigt; Teilzeitarbeit möglich
Ability Index 3	Arbeitsunfähig; Aktivität deutlich eingeschränkt
Ability Index 4	Extreme Einschränkung; nahezu ständig an zu Hause gebunden

Tabelle 2 : Ability Index nach Warnes und Somerville

Weiterhin wurden Fragen zur aktuellen Medikamentenanamnese und den letzten Untersuchungen gestellt.

Ein weiterer Teil erfasst Komplikationen im Zusammenhang mit der Herzoperation (cerebrovaskuläre und hämorrhagische Ereignisse), sowie dem Bestehen weiterer Erkrankungen. Zudem wurden Fragen nach zusätzlichen Operationen, Krankenhausaufenthalten, Herzkatheter- und Ultraschalluntersuchungen gestellt.

Der letzte Teil dient der Vervollständigung der Patientendaten und der Information über den behandelnden Hausarzt.

Nachuntersuchungen

Für einen möglichst objektiven Gesamtüberblick über Gesundheitszustand und Herzfunktion der Patienten, wurden ihre behandelnden Ärzte um die Übermittlung von Echokardiographie, EKG oder Herzkatheterbefunden gebeten.

Ventrikelfunktion Befund	
Grad 0	Normale Ventrikelfunktion
Grad 1	Leicht eingeschränkte Ventrikelfunktion
Grad 2	Mittelgradig eingeschränkte Funktion
Grad 3	Hochgradig eingeschränkte Funktion

Tabelle 3 : Einteilung der Ventrikelfunktion

Der Schweregrad der Trikuspidalinsuffizienz wurde mittels Dopplersonographie ermittelt und ebenfalls in vier Stufen eingeteilt

Trikuspidalklappen - Insuffizienz Befund	
Grad 0	keine TK - Insuffizienz
Grad 1	leichte TK - Insuffizienz
Grad 2	Moderate TK - Insuffizienz
Grad 3	Schwere TK - Insuffizienz

Tabelle 4 : Einteilung der Trikuspidalklappenfunktion

Statistische Vorgehensweise

Alle Patientendaten wurden tabellarisch erfasst. Daten wie EKG-Befunde oder Ventrikelfunktion wurden in Klassen eingeteilt und für die statistische Auswertung codiert.

Die Ausgangsparameter wurden als Zeit nach Korrekturingriff bis zum Tod oder Herztransplantation und Zeit bis zur Reoperation definiert.

Freiheit von Schrittmacherimplantation wurde von Geburt bis Schrittmacherimplantation gerechnet. Die Überlebenszeiten bzw. Wahrscheinlichkeiten der Ereignisfreiheit wurden nach Kaplan-Meier berechnet (Kaplan EL 1958). Vergleiche zwischen Patientengruppen erfolgten mit Hilfe des log-rank Tests nach Cox (Cox 1972).

P-Werte $\leq 0,05$ wurden als statistisch signifikant eingestuft.

Die multivariate Analyse von 8 Parametern (VSD, PS, TI, SV, „univentrikuläre Palliation“, „klassische Korrektur“, „anatomische Korrektur“, Alter bei Operation) wurde mit Hilfe des Cox- Regressionsmodells angefertigt.

Die Verarbeitung und Auswertung der Daten erfolgte mit dem Statistikprogramm SPSS 14.0.2 für Windows (SPSS Inc. Chicago, IL, USA).

Datenverlust

Es konnte trotz intensiver Nachforschung nicht von allen Patienten ein vollständiger aktueller Datensatz erstellt werden. Da es sich um eine retrospektive Studie handelt, waren Lücken in der Datenerfassung unvermeidbar, da nicht bei allen Patienten alle Befunde erhoben wurden.

Beim Follow-up ergaben sich Lücken wegen nicht durchgeführter Untersuchungen oder weil Patienten nicht zum letzten Follow-up Zeitpunkt erreicht wurden.

Ergebnisse

Ausgangssituation

Das Kollektiv umfasste 56 Patienten (37 ♂), die zwischen 1978 und 2006 im Deutschen Herzzentrum München operiert wurden und die Einschlusskriterien erfüllten.

Die klassische Korrektur wurde bei 39 Patienten und die anatomische Korrektur bei 6 durchgeführt. Bei 11 Patienten wurde eine univentrikuläre Palliation durchgeführt.

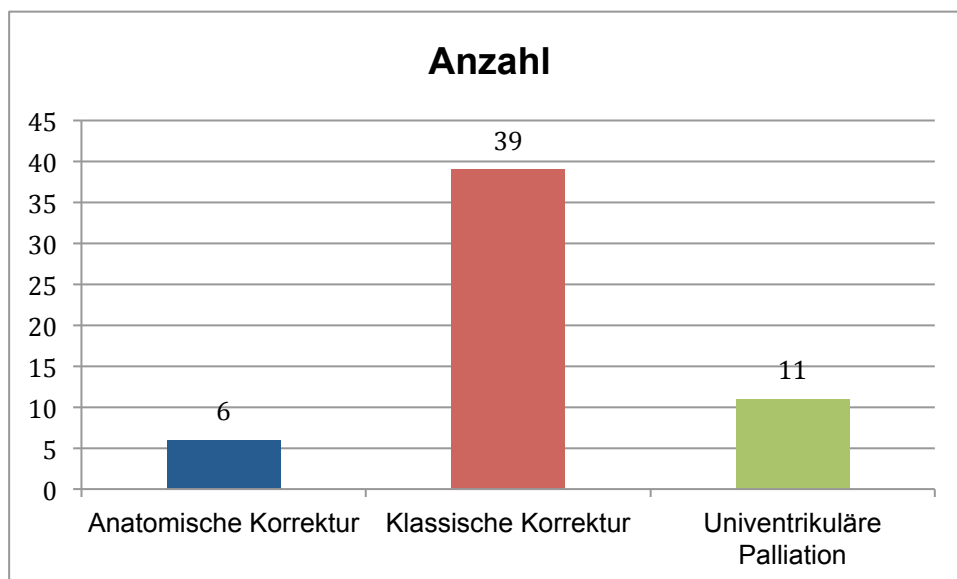


Abbildung 12: Anzahl der Patienten pro Korrekturart

Der Zeitraum der Operationen liegt für die univentrikuläre Palliation zwischen 1991-2006, für die klassische Korrektur zwischen 1978-2006 und für die anatomische Korrektur zwischen 1988-2003.

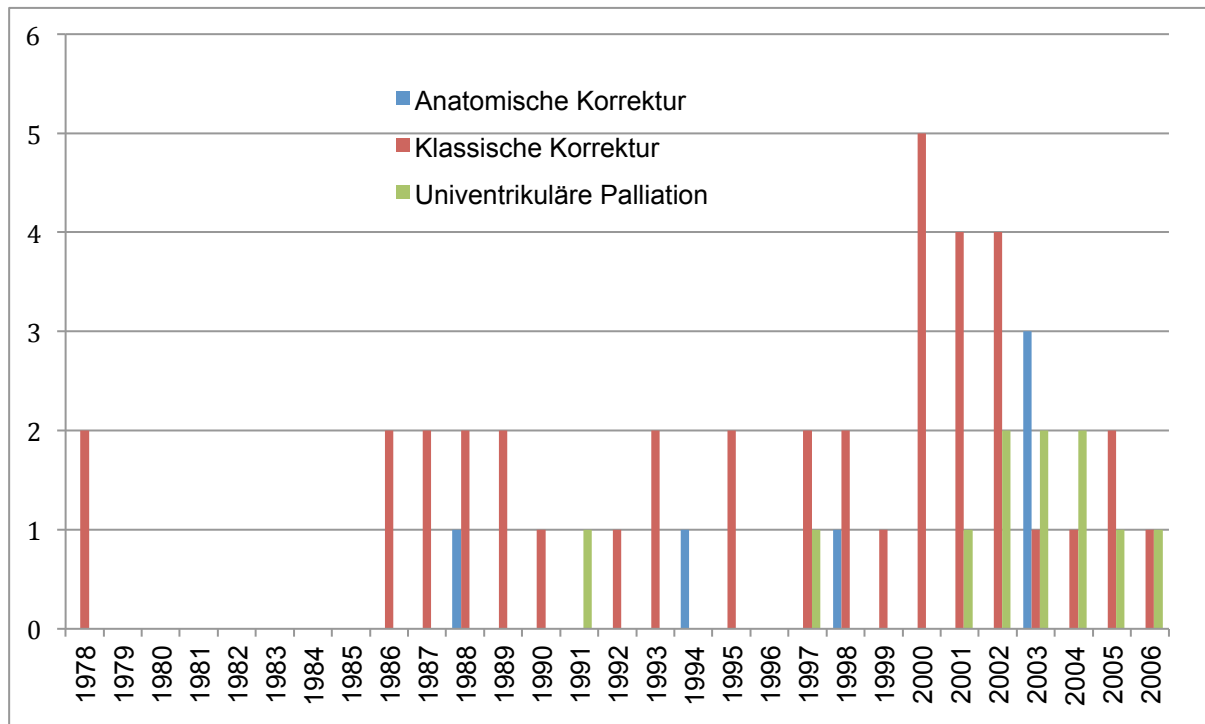


Abbildung 13: Jahresverteilung Korrekturoperationen

Alter bei Korrekturoperation

Zum Zeitpunkt der Operation betrug das mittlere Alter der Patienten bei der univentrikulären Palliation $8,6 \pm 6,5$ Jahre (2 bis 19 Jahre), bei der klassischen Korrektur $13,4 \pm 17,4$ (0 bis 69 Jahre) und bei der anatomischen Korrektur $3,5 \pm 2,2$ Jahre (1 bis 6 Jahre).

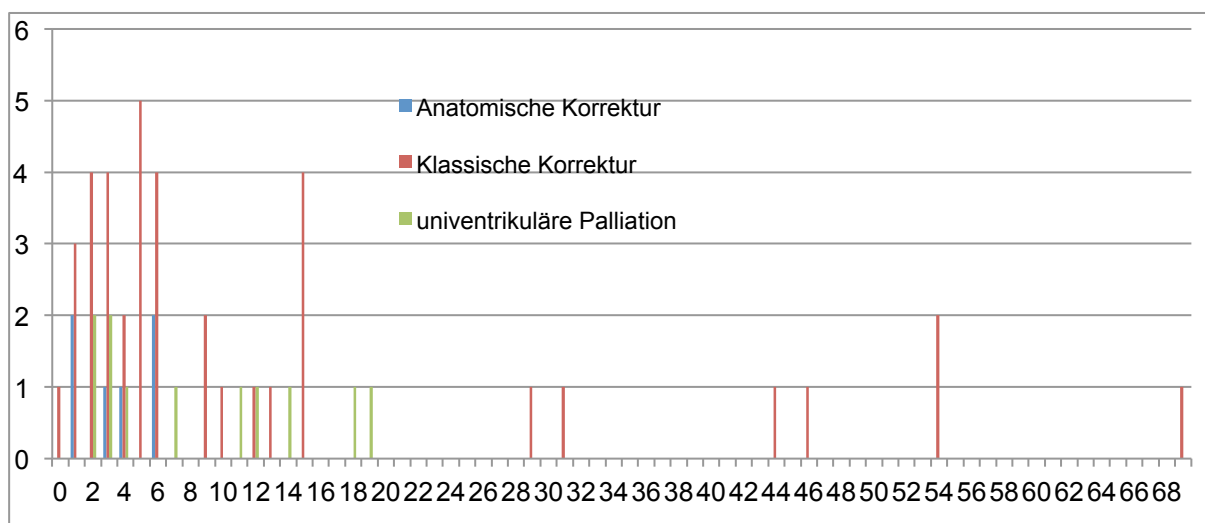


Abbildung 14: Alter bei Korrekturoperation

Das Patientenalter zum Zeitpunkt der biventrikulären Korrektur oder der univentrikulären Palliation war unterschiedlich in Abhängigkeit der assoziierten Fehlbildungen. Patienten mit isoliertem VSD als einzige assoziierte Fehlbildung wurden mit einem medianen Alter von 4,7 Jahren (2 bis 29 Jahre) operiert, wohingegen Patienten mit isolierter TI im medianen Alter von 15 Jahren (1 bis 69 Jahre) operiert wurden.

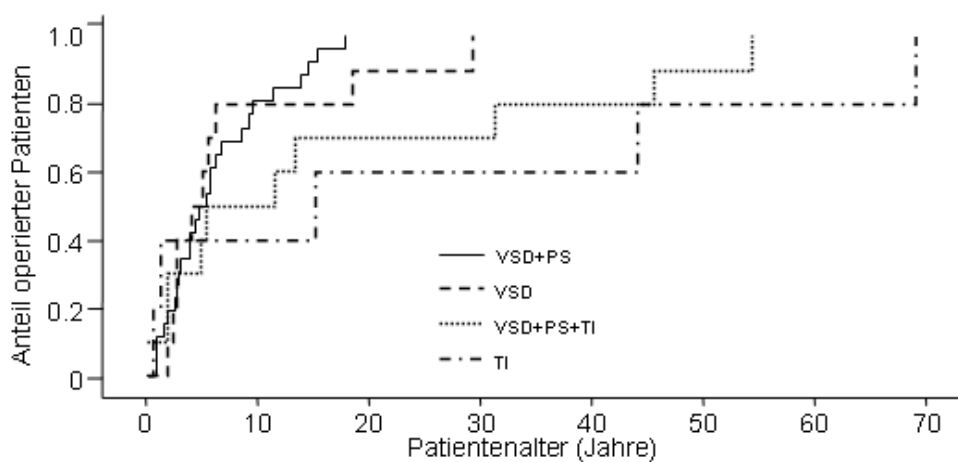


Abbildung 15: Anteil operierter Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde als Funktion des Patientenalters zum Zeitpunkt der Operation stratifiziert nach Art der assoziierten Fehlbildungen.

Das Patientenalter zum Zeitpunkt einer klassischen Korrektur war signifikant höher verglichen mit dem Patientenalter zum Zeitpunkt einer anatomischen Korrektur ($p=0,002$).

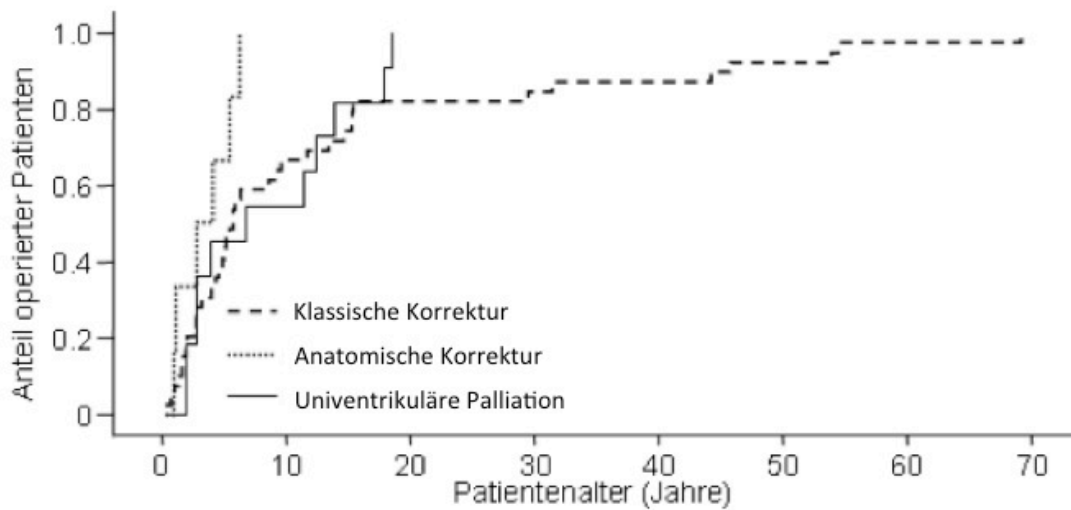


Abbildung 16: Anteil operierter Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde als Funktion des Patientenalters zum Zeitpunkt der Operation stratifiziert nach Art der Operation.

Präoperative Daten

Segmentale Konnektionen

Bei 51 Patienten wurde eine normale Lage der Atrien gefunden. Bei 4 Patienten lag eine spiegelbildliche Anordnung der Vorhöfe und bei einem Patienten ein Linksisomerismus vor. Bei diesem Patienten war der links liegende Vorhof mit dem morphologisch linken Ventrikel konnektiert und der rechts liegende Vorhof mit dem morphologisch rechten Ventrikel. Des weiteren bestand eine Diskontinuität der unteren Hohlvene mit einer Azygoskontinuität zur linken oberen Hohlvene, über welche das systemvenöse Blut in den links liegenden Vorhof geleitet wurde. Bei allen Patienten konnte eine diskordante atrioventrikuläre Konnektion festgestellt werden, mit Ausnahme des Patienten mit Linksisomerismus.

Die ventrikulo-arterielle Konnektion war meist diskordant (40 Patienten), 7 Patienten hatten einen DORV und 9 Patienten eine Pulmonalatresie. Bei den Patienten mit Pulmonalatresie war die Aorta mit dem rechten Ventrikel konnektiert.

Assoziierte Fehlbildungen

Bei 48 Patienten lag ein VSD vor. Eine Pulmonalstenose, einschließlich subvalvulärer, valvulärer und supravalvulärer Stenose und Pulmonalatresie, wurde bei 39 Patienten diagnostiziert. Eine TI lag bei 20 Patienten vor, davon hatten 5 Patienten eine Ebstein'sche Malformation der Trikuspidalklappe. Die beiden häufigsten Kombinationen an Fehlbildungen waren VSD+PS bei 26 Patienten und VSD+PS+TI bei 10 Patienten. Bei 10 Patienten lag ausschließlich ein VSD vor. Bei 5 Patienten lag ausschließlich eine TI vor.

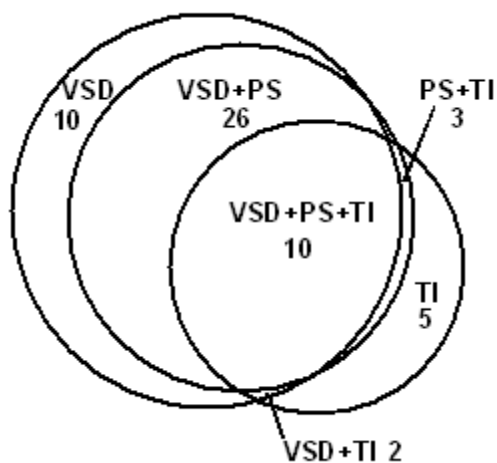


Abbildung 17: Darstellung der Häufigkeiten der Kombinationen assoziierter kardialer Fehlbildungen bei Patienten mit ccTGA (Venn Diagramm).

Elf Patienten hatten ein funktionell singulären Ventrikel, davon 9 ein hypoplastischen rechten Ventrikel und 4 ein Straddling der Trikuspidalklappe. Zehn Patienten hatten einen kompletten AV-Block, davon wurde bei 4 Patienten bereits ein Schrittmacher implantiert.

Morphologie	Chirurgische Strategie			p*
	univentrikuläre Palliation (n=11)	Klassische Korrektur (n=39)	Anatomische Korrektur (n=6)	
Segmentale Konnektion				
Normale Vorhoflage	11	36	4	0,125
Spiegelbildliche Vorhoflage	0	3	1	0,448
Isomerismus des linken Vorhofs	0	0	1	0,133
Ventrikulo-arterielle Diskordanz	6	32	2	0,025
DORV	2	2	3	0,013
Assoziierte Fehlbildungen				
VSD	11	31	6	0,572
PS	8	27	4	1,000
Subvalvuläre PS	5	19	3	1,000
Valvuläre PS	3	13	2	1,000
Pulmonalatresie	3	5	1	1,000
TI	2	17	1	0,377
Ebstein'sche Malformation der Trikuspidalklappe	1	4	0	1,000
Kombination von Fehlbildungen				
VSD+PS+TI	1	8	1	1,000
VSD+PS	7	16	3	0,686
Funktionell singulärer Ventrikel	11	0	0	

Tabelle 5: Morphologische Charakteristika von Patienten mit ccTGA stratifiziert nach der Art der chirurgischen Strategie. p* Signifikanzniveau für die Unterschiede zwischen Patienten, bei denen eine biventrikuläre Korrektur mit oder ohne Korrektur der diskordanten Konnektionen durchgeführt wurde.

Palliativoperationen

Bei 19 Patienten wurde eine und bei 14 Patienten mehr als eine Palliativoperation vor der biventrikulären Korrektur oder der univentrikulären Palliation durchgeführt.

Art des Palliativeingriffes	Chirurgische Strategie		
	univentrikuläre Palliation (n=11)	Klassische Korrektur (n=39)	Anatomische Korrektur (n=6)
cAPS	5/7*	5/9*	2/2*
mBTS	2/2	5/5	3/4
Beseitigung einer subvalvulären / valvuläre PS	1/1	0	0
Beseitigung einer supravalvulären PS	2/2	1/1	0
ASE	7/7	0	1/1
PAB	2/2	6/7	2/2
PDA Ligatur	2/2	2/2	1/1
Anastomose der Pulmonalarterie an die Aorta	1/1	0	0
CoA Resektion	1/1	2/2	1/1
PCPC	7/7	0	0
Zahl der Patienten mit palliativem Eingriff	9	18	6

Tabelle 6: Palliative Eingriffe bei Patienten mit ccTGA vor der biventrikulären Korrektur oder univentrikulären Palliation. *Anzahl der Patienten/Anzahl der Eingriffe.

OP-Daten

Die mittleren EKZ-Zeiten lagen für die univentrikuläre Palliation bei 107 ± 64 Minuten (range 35 - 241 Minuten) , für die klassische Korrektur bei 139 ± 48 Minuten (range 65 - 232 Minuten) und für die anatomische Korrektur bei 251 ± 64 Minuten (range 124 - 296 Minuten).

Die Zeiten beziehen sich bei den Patienten, die im totalen Kreislaufstillstand in tiefer Hypothermie operiert wurden, auf die EKZ-Zeit inklusive der Stillstandszeit. Für 10 Patienten der klassischen Korrektur (n=39) fehlen die Angaben.

Die mittlere Dauer der kardialen Ischämie für die univentrikuläre Palliation betrug 36 ± 40 Minuten, für die klassische Korrektur 79 ± 33 Minuten und für die anatomische Korrektur 153 ± 33 Minuten. Für 6 Patienten der klassischen Korrektur (n=39) fehlen die Angaben.

Korrekturoperation

Eingriff	Chirurgische Strategie			P*
	univentrikuläre Palliation (n=11)	Klassische Korrektur (n=39)	Anatomische Korrektur (n=6)	
VSD Verschluss	0	31	6	0,572
VSD Patchverschluss	0	29	6	1,000
VSD Direktverschluss	0	2	0	1,000
Beseitigung der PS	3	28	6	0,311
LV-PA Conduit	0	13	0	0,062
RV-PA Conduit	0	0	4	<0,001
Erweiterung subvalvuläre / valvuläre PS	0	12	1	0,370
Patchplastik der Pulmonalarterie	3	6	4	0,048
Trikuspidalklappeneingring	1	12	0	0,171
Trikuspidalklappenplastik	1	8	0	0,058
Trikuspidalklappenersatz	0	4	0	0,539
Vorhofumkehr	0	0	6	<0,001
Senning Operation	0	0	4	<0,001
Mustard Operation	0	0	2	0,015
TCPC	11	0	0	
Alter zum Zeitpunkt der Operation [Jahre]	8,6±6,5	13,4±17,4	3,5±2,2	0,002
Zeitraum der Operationen	1991-2006	1978-2006	1988-2003	
Dauer der extrakorporalen Zirkulation [Minuten]	107±64	139±48	251±64	<0,001
Dauer der kardialen Ischämie [Minuten]	36±40	79±33	153±33	<0,001
Follow-up Zeitraum [Jahre]	3,7±4,3	8,2±7,6	7,0±6,5	0,730

Tabelle 7: Daten der biventrikulären Korrektur und der univentrikulären Palliation von Patienten mit ccTGA.

Chirurgische Technik der univentrikulären Palliation

Seit 1997 wurde bei 10 Patienten eine totale kavopulmonale Konnektion (TCPC) mit einem extrakardialen, nicht fenestrierten Goretexkonduit als Komplettierung einer bereits vorhandenen PCPC durchgeführt. Bei einem Patienten, der 1991 eine palliative Operation bekommen hatte, wurde eine Modifikation der Fontan Operation nach Kreuzer durchgeführt. Eine atriale Septektomie war bei 2 Patienten nötig. Bei 2 Patienten wurde während univentrikulären Palliation die interventrikuläre Kommunikation erweitert.

Chirurgische Technik der biventrikulären Korrektur ohne Korrektur der doppelten Diskordanz (klassisch)

Bei der klassischen Korrektur wurde bei allen 31 Patienten, die einen VSD hatten, dieser verschlossen. Bei 27 Patienten mit PS und 6 Patienten nach PAB wurde der pulmonale Ausflusstrakt erweitert. Hierbei wurde bei 13 Patienten ein Conduit vom linken Ventrikel zur Pulmonalarterie implantiert, bei 12 Patienten wurde eine subvalvuläre Resektion mit oder ohne Kommissurotomie der Pulmonalklappe durchgeführt, und bei 6 Patienten wurde die Pulmonalarterie mit einem Patch erweitert. Siebzehn Patienten hatten eine TI zum Zeitpunkt der klassischen Korrektur. Bei 8 Patienten wurde eine Klappenplastik durchgeführt, bei 2 Patienten ein Klappenersatz mit mechanischer Prothese, bei 2 Patienten ein Klappenersatz mit biologischer Prothese und bei 5 Patienten wurde die TI nicht chirurgisch behandelt.

Chirurgische Technik der biventrikulären Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz (anatomisch)

Die Indikation zur anatomischen Korrektur bestand bei zunehmender Zyanose und zunehmender Einschränkung bei körperlichen Aktivitäten. Voraussetzung für die biventrikuläre Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz waren 2 morphologisch normale Ventrikel, kein Straddling der AV Klappen, eine normale Funktion des morphologisch linken Ventrikels, Systemdruck im morphologisch linken Ventrikel und ein niedriger Druck in der Pulmonalarterie.

Über eine Ventrikulotomie im morphologisch rechten Ventrikel wurde der morphologisch linke Ventrikel mit einem Tunnelpatch über die interventrikuläre Kommunikation mit der Aortenklappe konnektiert. Bei 3 Patienten wurde hierfür Dacron[®] verwendet und bei 3 Patienten eine aufgeschnittene Goretex[®] Prothese. Bei einem Patient wurden Einzelnähte verwendet, bei einem Patient eine fortlaufende Naht und bei den restlichen Patienten eine kombinierte Nahttechnik. Die Nahtreihe wurde entlang der morphologisch rechten Seite gelegt. Bei 3 Patienten wurde der VSD nach inferior erweitert. Bei 4 Patienten wurde eine Senning Operation durchgeführt und bei 2 Patienten eine Mustard Operation. Bei den Patienten 1 – 3 und 6 wurden die Venenfächer mit Perikard erweitert. Bei den Patienten 5 und 6 mit spiegelbildlicher Anordnung der Vorhöfe und Isomerismus wurde die Vorhofumkehr an die individuelle Anatomie angepasst. Bei 4 Patienten wurde die Verbindung des rechten Ventrikels mit der Pulmonalarterie mit einem Homograft rekonstruiert. Der Durchmesser der Homografts betrug 14 und 15 mm und bei den beiden anderen Homografts nach Bicuspidalisierung 14 und 16 mm. Das Homograft wurde bei allen Patienten rechts der Aorta ascendens implantiert. Bei 2 Patienten mit DORV und palliativem PAB (Patient 2 und 5) wurde nach Entfernung des Bändchens die Pulmonalarterie mit einem Patch erweitert.

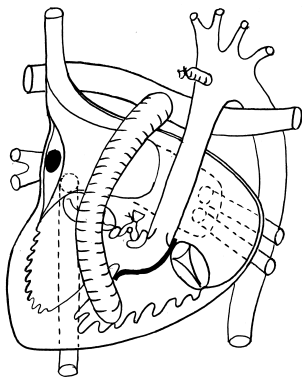
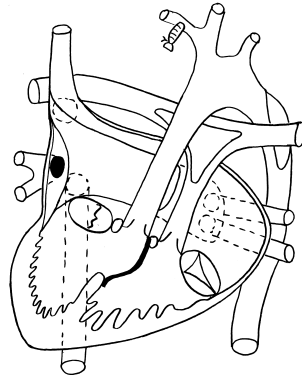
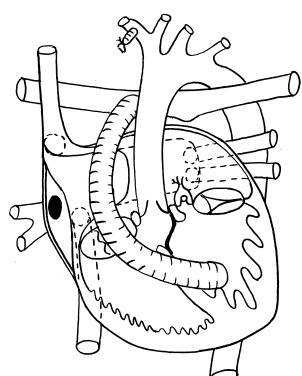
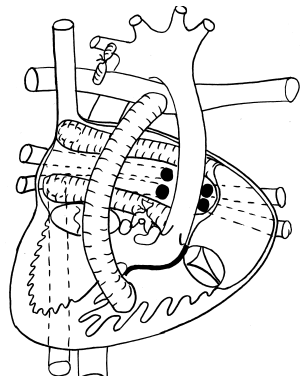
Patient	Schema	Alter bei Korrektur	Zusätzliche morphologische Eigenschaften Palliative Operationen	Anatomische Korrektur (Zeitpunkt der Korrektur)
1		1 Jahr	Diskordant ventrikulo-arterielle Konnektion VSD, perimembranös Pulmonalstenose, subvalvulär und valvulär PDA PFO cAPS (15 Tage)	Senning + Rastelli (14 mm Homograft) VSD Erweiterung Intraventrikulärer Tunnelpatch Shuntligatur (Oktober 2003)
2		2 8/12 Jahre	DORV Interventrikuläre Kommunikation, perimembranös CoA PDA PFO Aortenstenose subvalvulär 1. CoA Resektion und PAB (12 Tage) 2. mBTS (14 Monate)	Senning + Pulmonalarterienplastik Erweiterung der interventrikulären Kommunikation Intraventrikulärer Tunnelpatch Shuntligatur Entfernung des Bändchens (April 2003)
3		5 6/12 Jahre	DORV Interventrikuläre Kommunikation, perimembranös Pulmonalstenose, subvalvulär und valvulär ASD II Criss-Cross Herz Superior-inferiore Ventrikellage mBTS (2 Jahre)	Senning + Rastelli (16 mm Homograft) Intraventrikulärer Tunnelpatch Shuntligatur (März 2003)
4		1 Jahr	Diskordant ventrikulo-arterielle Konnektion VSD, subaortal Pulmonalstenose, subvalvulär und valvulär ASD II Rechter Aortenbogen mBTS (6 Tage)	Mustard + Rastelli (14 mm Homograft) Intraventrikulärer Tunnelpatch Shuntligatur (Januar 1998)

Tabelle 8: Anatomische Besonderheiten und operative Details von 4 Patienten mit diskordanter atrioventrikulärer Konnektion und normaler Vorhoflage.

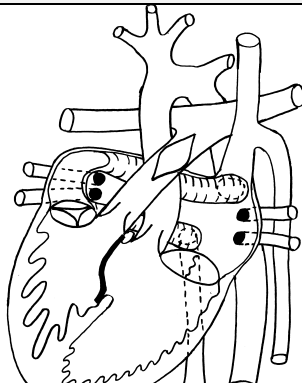
Patient	Schema	Alter bei Korrektur	Zusätzliche morphologische Eigenschaften Palliative Operationen	Anatomische Korrektur (Zeitpunkt der Korrektur)
5		4 2/12 Jahre	DORV Interventrikuläre Kommunikation VSD, perimembranös Diskontinuität der unteren Hohlvene Azygoskontinuität ASD II ASE und PAB (5 Monate)	Modifizierte Mustard Operation+ Pulmonalarterienplastik Intraventrikulärer Tunnelpatch Entfernung des Bändchens (Juli 1994)

Tabelle 9: Anatomische Besonderheiten und operative Details eines Patient mit Linksisomerismus.

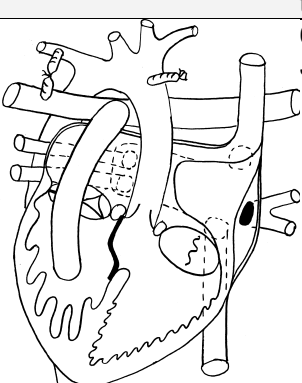
Patient	Schema	Alter bei Korrektur	Zusätzliche morphologische Eigenschaften Palliative Operationen	Anatomische Korrektur (Zeitpunkt der Korrektur)
6		6 3/12 Jahre	Aorta aus morphologisch rechtem Ventrikel VSD, subaortal Pulmonalatresie Hypoplastische Pulmonalarterie ASD II 1. BTS (10 Tage) 2. mBTS (5 Monate) 3. cAPS (3 Jahre)	Modifizierte Senning Operation + Rastelli (15 mm Homograft) Intraventrikulärer Tunnelpatch Shuntligatur (Oktober 1988)

Tabelle 10: Anatomische Besonderheiten und operative Details eines Patient mit spiegelbildlicher Anordnung der Vorhöfe.

Nachbehandlung

Stationärer Aufenthalt

Der gesamte stationäre Aufenthalt betrug in allen Gruppen zwischen 11 und 61 Tagen, dabei war die Verteilung wie folgt: für die Gruppe der univentrikulär korrigierten Patienten zwischen 13 und 61 Tagen (Median 33; Mittelwert 34 ± 18) und für die klassisch Korrigierten zwischen 11 und 49 Tagen (Median 23; Mittelwert 24 ± 11). Für die anatomisch korrigierte Gruppe lagen für den gesamten stationären Aufenthalt keine Daten vor.

Aufenthalt auf der Intensivstation

Nach der Operation wurden die Patienten aller Gruppen auf die Intensivstation verlegt.

Die Liegedauer auf der Intensivstation lag zwischen einem und 45 Tagen in allen Gruppen. Für die Gruppe der univentrikulär korrigierten Patienten zwischen 5 und 21 Tagen (Median 7; Mittelwert 9 ± 6), für die klassisch Korrigierten zwischen 1 und 45 Tagen (Median 6,5; Mittelwert 10 ± 10) und für die anatomisch korrigierten zwischen 7 und 24 Tagen (Median 12; Mittelwert 13 ± 6).

Intubationsdauer

Hier lagen für die Patienten alle Gruppen Daten vor. Die Intubationszeit lag für die drei Gruppen zwischen 0 und 16 Tagen. Für die Gruppe der univentrikulär korrigierten Patienten zwischen 0 und 10 Tagen (Median 1; Mittelwert 2 ± 4), für die klassisch Korrigierten zwischen 1 und 45 Tagen (Median 1; Mittelwert 2 ± 2) und für die anatomisch korrigierten zwischen 3 und 16 Tagen (Median 7; Mittelwert 8 ± 4).

Frühletalität

Die 30-Tage Letalität lag bei 4% (2 Patienten von 58).

Ein 2 Jahre alter Patient verstarb an Rhythmusstörungen während des stationären Aufenthaltes nach univentrikulärer Palliation. Ein 14 Jahre alter Patient aus der Gruppe der klassisch Korrigierten verstarb einen Tag nach seiner Operation an irreversiblen myokardialem Versagen.

Follow-up

Datenvollständigkeit während der Nachverfolgungsperiode

Die abschließende Follow-up Datenerhebung wurde zwischen Oktober 2003 und Juli 2006 durchgeführt. Von 2 Patienten nach klassischer Korrektur und einem Patient nach univentrikulärer Palliation konnten zum Zeitpunkt des abschließenden Follow-up keine Daten erhoben werden. Die mittlere Follow-up Zeit betrug $7,2 \pm 7,1$ Jahre (Maximum 27 Jahre). Für die Gruppe der Patienten nach univentrikulärer Palliation ist ein Follow-up von $3,7 \pm 4,3$ Jahren , für die Gruppe der klassischen Korrektur von $8,2 \pm 7,6$ Jahren und für die Gruppe der anatomischen Korrektur von $7,0 \pm 6,5$ Jahren verfügbar. Für Daten bezüglich echokardiographischer Untersuchungen konnten von 41 Patienten (89% der 46 Langzeit-Überlebenden) nach einem mittleren Zeitraum von $8,0 \pm 6,9$ nach der Operation Werte erhoben werden.

Langzeitletalität

In der Nachuntersuchungszeit sind 6 Patienten verstorben. Bei 2 Patienten ist eine Herztransplantation durchgeführt worden. Ein Patient verstarb an Linksherzversagen 6 Monate nach anatomischer Korrektur bei einer Reoperation zur Beseitigung einer LVOTO und einer Mitralklappeninsuffizienz. Fünf Patienten verstarben nach klassischer Korrektur. Ein 18 Monate alter Patient verstarb an Rechtsherzversagen

10 Monate nach einem Trikuspidalklappenersatz. Ein 30 Monate alter Patient verstarb bei einer Reoperation (Trikuspidalklappenersatz). Ein 16 jähriger Patient verstarb an Rechtsherzversagen 3 Jahre nach einem Trikuspidalklappenersatz. Eine 54 jährige Patientin verstarb an einer Lungenblutung 5 Monate nach einem Trikuspidalklappeneingriff. Ein 69 jähriger Patient verstarb an einer Pneumonie 4 Monate nach einem VSD-Verschluss und einem Trikuspidalklappeneingriff. Ein Patient wurde 4 Jahre nach einem Trikuspidalklappeneingriff transplantiert. Ein Patient wurde 10 Jahre nach einem Eingriff an der Trikuspidalklappe, Verschluss eines VSD und Beseitigung einer PS, transplantiert.

Die geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation betrug $81,2 \pm 5,8\%$ nach 10 Jahren und $75,8 \pm 7,5\%$, nach 20 Jahren.

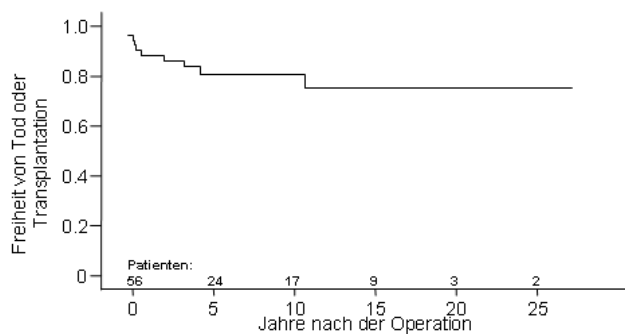


Abbildung 15: Geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikulären Palliation durchgeführt worden war.

Für die geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation war zwischen den unterschiedlichen diagnostischen Gruppen ein signifikanter Unterschied zu finden. Nach einem Eingriff auf Grund eines VSD+PS+TI war die geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation signifikant niedriger im Vergleich mit der geschätzten Freiheit von Tod oder Transplantation nach einem Eingriff auf Grund eines VSD+PS ($p < 0,001$) oder nach einem Eingriff auf Grund eines VSD ($p = 0,019$). Die geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten, die ausschließlich auf Grund einer TI operiert wurden, war signifikant niedriger verglichen mit der der geschätzten Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten die ausschließlich auf Grund eines VSD+PS ($p = 0,001$) oder eines VSD ($p = 0,040$) operiert wurden.

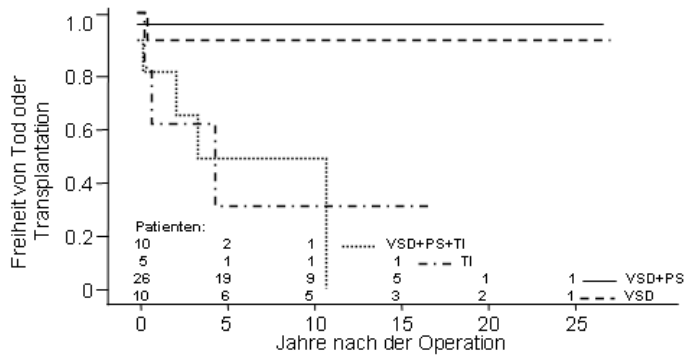


Abbildung 18: Geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt stratifiziert nach diagnostischen Gruppen.

Die geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation war zwischen Patientengruppen bei denen eine klassische Korrektur, eine anatomische Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde nicht signifikant unterschiedlich.

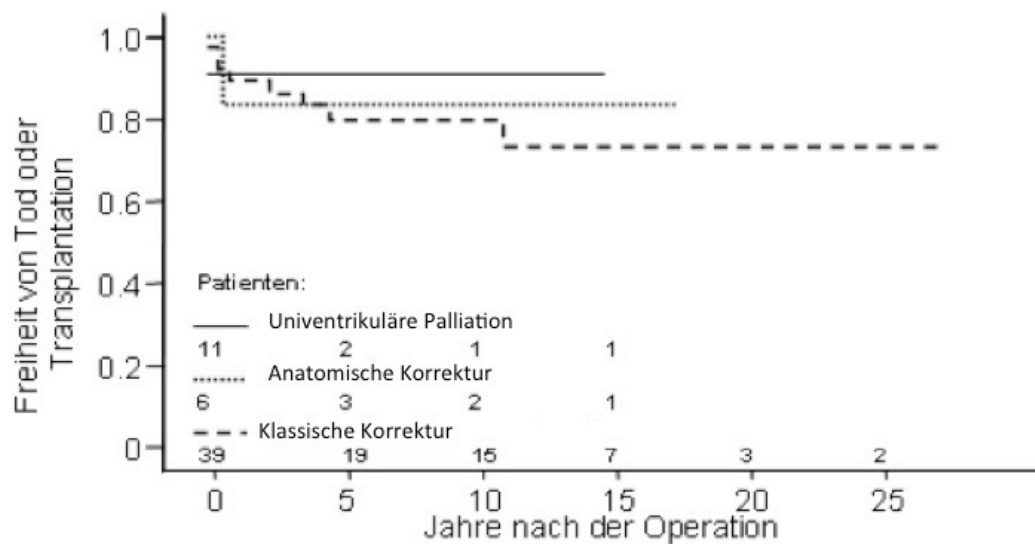


Abbildung 19: Geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt stratifiziert nach der Art der Operation.

Die multivariate Analyse der Variablen assoziierte Fehlbildungen, Art der Operation, Alter zum Zeitpunkt der Operation und Vorhandensein einer TI zum Zeitpunkt der Operation hinsichtlich ihres potenziellen Einflusses auf eine kürzere Zeit bis zum Tod oder zur Transplantation war nur für das Vorhandensein einer TI zum Zeitpunkt der Operation signifikant ($p=0,004$, hazard rate 10,4, 95% CI 2,1-50,0).

Todesursache

Eine Übersicht über die Todesursachen der Verstorbenen gibt folgende Tabelle:

pin	Alter bei Op	Zeit nach OP	Diagnose	Eingriff	Kommentar
univentrikuläre Palliation					
27164	2,9 Jahre	0,6 Jahre	ccTGA, DORV, subaortale Aortenstenose, inlet-VSD, PFO, PDA, CoA, Malposition gr. Art. (side by side)	VSD-Verschluss, LV-Ao, Resektion Konusseptum, Shuntresektion, Debanding, Patchplastik der PA und RPA, Senning	Elektromechanische Entkopplung im frühen postoperativen Verlauf
biventrikuläre Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz (klassisch)					
38710	54,5 Jahre	0,4 Jahre	ccTGA, PS und subPS, VSD, Mittelgradige TI, PFO, Dextroversio cordis, linker Aortenbogen, rez. Vorhofflattern/-flimmern	VSD-Patchverschluss, Resektion SubPS, Pulmonalklappenkommissurotomie, TKP, PFO-Naht, MAZE (linksatrial), Anlage von epikardialen Ventrikel- bzw. Vorhofdrähten	unkontrollierbare Lungenparenchymblutung
38166	69,2 Jahre	0,4 Jahre	ccTGA, hochgradige MI- und TI, deutliche Funktionseinschränkung des Systemventrikels	Clappenplastik der funktionellen MK und der funktionellen TK DDD-Pacerimplantation (epikardial)	Sepsis in Folge einer Pneumonie
27279	0,7 Jahre	10,0 Jahre	ccTGA, höchstgradige TI (Ebstein-Form). Anomalie-Klappenring und Kommissuren	TKE (funktionell MKE)	RV Versagen
14511	0,3 Jahre	2,3 Jahre	ccTGA, VSD, ASD. Ebsteinoide Veränderung d. linken AV-Klappe	VSD-Patch, ASD-Naht, Impl. einer Aortenprothese in LA	bei Herz-OP in Birmingham verstorben
9959	15,3 Jahre	4,5 Jahre	TI (funktionelle MI), Pulmonalinsuff., ccTGA, Z.n. CoA-OP, Z.n. SM-Impl., ASD II	TKE (funktioneller MKE), plast.Korrekt. d. Pulmonalklappe, ASD-Patch	HTX dann Herz-Kreislauf-Stillstand im Rahmen einer Sepsis mit Multiorganversagen
6057	13,4 Jahre	3,5 Jahre	Situs inv tot., ccTGA, PA, VSD, PDA, hypoplast. RPA, geringe AV-Klappenl, Z.n. AP-Shunt (3mal), Z.n. RPA-Erweiterung, Z.n. mod. BTA-Shunt links	VSD-Patch, ASD-Patch, BTA-Verschluss links, Segelplastik li. AV-Klappe LV-PA-Homograft	RV Versagen TI II
5210	2,0 Jahre	10,9 Jahre	ccTGA, VSD, subvalv. PS, V.a. TI, Z.n. SM-Impl.(AV-Block III)	Direkter Verschluss d. VSD, Korrektur d. PS, PM-Wechsel:	HTX dann Herzstillstand in Folge akuter

					Koronarinsuffizienz
1921	14,6 Jahre	0,0 Jahre	ccTGA, VSD, ASD, PA, Z.n. PA, aortale End-zu- End-Anast., Dextrocardie	Shuntentfernung, VSD- Patch, ASD-Patch, LV- PA-Allograft, Erw. LPA und PDA Verschluss	Irreversibles myokardiales Versagen
biventrikuläre Korrektur ohne Korrektur der doppelten Diskordanz (anatomisch)					
			Zwillingsfrühgeborenes (32. SSW, 1920 g), Atrio- ventrikuläre und ventrikulo-arterielle Diskordanz, L-TGA, Musk. VSD, ASD, Subvalv. PS, Hypoplastische linksseitige AV-Klappe, PDA, V.a. hypertrophe Myokardiopathie, Z.n. AP- Shunt und Atrioseptektomie, Z.n. Erweiterung des VSD Absetzen der PA, PCPC, MKP, Verschluss d. PDA		elektromechanische Entkopplung
34113	2,0 Jahre	0,00 Jahre		Verschluss der linksseitigen AV- Klappe mit Patch, Erweiterung d. VSD, MKP, Extrakardiale TCPC DDD-Schrittmacher- implantation	

Tabelle 11:Todesursachen

Reoperationen

Achtzehn Patienten benötigten eine Reoperation und 2 Patienten benötigten 2 Reoperationen.

Eingriff	Chirurgische Strategie		
	univentrikuläre Palliation (n=11)	Biventrikuläre Korrektur ohne Korrektur der diskordanten Konnektionen (n=39)	Biventrikuläre Korrektur mit Korrektur der diskordanten Konnektionen (n=6)
Trikuspidalklappeneingriff	0	10	0
Mitralklappeneingriff	0	1	2
Conduitwechsel	0	6	1
Erweiterung subvalvuläre / valvuläre PS	0	2	0
Erweiterung des intraventrikulären Tunnels	0	0	1
Beseitigung einer Venenfachstenose	0	0	2
Herztransplantation	0	2	0
Zahl der Patienten	0	16	4

Tabelle 12: Reoperationen bei Patienten mit ccTGA nach biventrikulären Korrektur und univentrikulären Palliation.

Die geschätzte Freiheit von Reoperationen betrug 5 Jahre nach biventrikulären Korrektur oder univentrikulären Palliation 73,4±6,8% und 56,0±9,3% nach 10 Jahren.

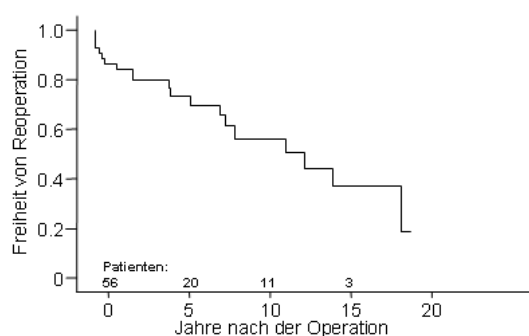


Abbildung 20: Geschätzte Freiheit von Reoperation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt

Die geschätzte Freiheit von Reoperationen war zwischen den verschiedenen diagnostischen Gruppen signifikant unterschiedlich. Die geschätzte Freiheit von Reoperationen von Patienten, die auf Grund eines VSD+PS+TI operiert wurden war signifikant niedriger verglichen mit der geschätzten Freiheit von Reoperationen von

Patienten, die auf Grund eines VSD+PS operiert wurden ($p=0,038$). Patienten, bei denen nur auf Grund einer TI operiert wurde hatten ebenfalls eine signifikant niedrigere geschätzte Freiheit von Reoperationen verglichen mit Patienten, bei denen auf Grund eines VSD+PS ($p=0,003$) oder eines VSD ($p=0,027$) operiert wurde.

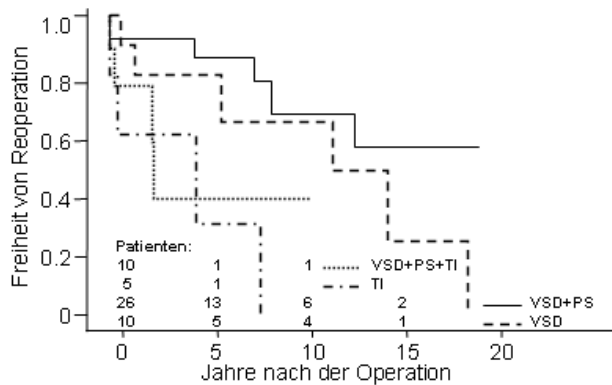


Abbildung 21: Geschätzte Freiheit von Reoperation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde stratifiziert nach diagnostischen Gruppen.

Bei Patienten, bei denen eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde, waren bis zum Zeitpunkt des abschließenden Follow-up keine Reoperationen nötig. Es bestand kein statistisch signifikanter Unterschied in der geschätzten Freiheit von Reoperationen zwischen Patienten nach klassischer Korrektur und Patienten nach anatomischer Korrektur.

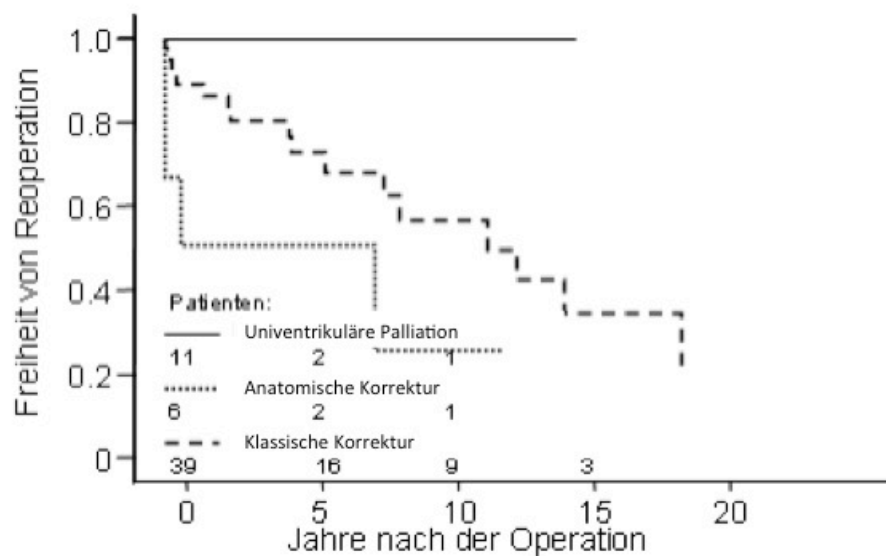


Abbildung 22: Geschätzte Freiheit von Reoperation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt stratifiziert nach der Art der Operation.

Von den 10 Patienten, bei denen eine Reoperation der Trikuspidalklappe notwendig war, wurde bei 4 Patienten bei der initialen Operation eine Klappenplastik durchgeführt und bei 2 Patienten ein Klappenersatz mit einer biologischen Prothese. Bei der Reoperation wurde bei 2 Patienten, die bislang noch nicht an der Trikuspidalklappe voroperiert waren eine Trikuspidalklappenplastik durchgeführt. Bei den verbliebenen 8 Patienten wurde entweder ein Klappenersatz, oder ein Wechsel der bereits implantierten Klappe durchgeführt. Reoperationen auf Grund einer TI waren nur bei Patienten nach einer klassischen Korrektur notwendig. Von 17 Patienten, bei denen bei der initialen Operation eine Konduit zur Pulmonalarterie implantiert wurde war bei 5 Patienten während des Follow-up Zeitraumes eine Konduitwechsel notwendig.

Rhythmusstörungen bei der abschließenden Follow-up Erhebung

Bei 4 Patienten war bereits vor der biventrikulären Korrektur oder der univentrikulären Palliation ein Schrittmacher implantiert worden. Während des

Krankenhausaufenthaltes zur biventrikulären Korrektur oder der univentrikulären Palliation wurde bei 14 Patienten ein Schrittmacher implantiert. Bei einem Patienten wurde nach der Entlassung aus dem stationären Aufenthalt ein Schrittmacher implantiert. Die geschätzte Freiheit von einer Schrittmacherimplantation, berechnet ab dem Zeitpunkt der Geburt, betrug $78,0 \pm 5,9$ im Alter von 10 Jahren und $66,0 \pm 7,5\%$ im Alter von 20 Jahren.

Die Indikationen zur Schrittmacherimplantation zeigt nachfolgende Tabelle:

PIN	Sex	OP-Alter (Jahre)	Diagnose	Alter bei SM Implantation (Jahre)	Zeit nach Operation (Jahre)	Kommentar
univentrikuläre Palliation						
35754	m	6,8	ccTGA, valv.+subvalv PS, TA Z.n. ASE, PCPC	2,4	-4,5	AV-Block III, Präoperativ VVI-SM-Implantation (Wien)
29270	w	12,4	ccTGA, VSD, ASD, CoA, PS, TI, MI, LVOTO, Z.n. PAB	12,4	0	intraoperativ
biventrikulären Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz (klassisch)						
5210	m	2,0	ccTGA, VSD, subvalv. PS, V.a. TI, Z.n. SM- Impl.(AV-Block III) ccTGA TI (funktionelle MI), PI, ASD II, Z.n. CoA-OP, Z.n. SM- Impl.,	0,5	-1,5	Vorher AV-Block III Pacemaker bei OP durch DDD-Schrittmacher
9959	m	15,3	ccTGA, VSDs, MI, TI, ASD II, Z.n. PAB 05/98, Z.n. VVI-PM-Impl. `98	13	-2,3	Präoperativ AV-Block III
15522	m	4,4	ccTGA, DORV, VSD, PDA, Z.n. PAB	0,3	-4,1	
8708	m	6,4	ccTGA, subvalv.+valv. PS, VSD, VCI + Vena azygos-Kontinuität, links pers. VCS, reitende A. pulmonalis, PFO	6,4	0	Rhythmusstörungen mit AV-Block III, passagere Wenckebachperiodik, VVI- Schrittmacherimplantation
18363	w	5,8	ccTGA, VSD, ASD, valv.+subvalv PS Z.n. BTA re.	5,8	0	AV-Block III (11 Tage nach OP)
8623	m	8,6		8,7	0,0	

38166	m	69,2	ccTGA, hochgradige MI und TI, deutliche Funktionseinschränkung des Systemventrikels	69,2	0,0	intraoperativ
25843	m	29,5	ccTGA, VSD, Z.n. PAB 1971, AV-Block III°	29,5	0,0	AV-Block III° (intraoperativ DDD-SM)
9332	w	5,8	ccTGA, multiple VSDs ASD	5,8	0,0	AV-Block III
2808	w	31,4	Kong. AV-Block III ccTGA, VSD, valv. PS, kong. AV-Block° III	31,4	0,0	kong. AV-Block° III
32016	m	3,2	ccTGA, valv. + subvalv. PS, VSD, AV-Block II°	3,2	0,0	AV-Block II°
38710	w	54,5	ccTGA, PS und Subpulmonalstenose, VSD, Mittelgradige TI, PFO, Dextroversio cordis, linker Aortenbogen, Rez. Vorhofflattern/-flimmern	54,5	0,0	Rezidivierendes Vorhofflattern/-flimmern, postoperativ AV-Block III
29933	w		ccTGA, valv. PS, AV-Block III, TI	15,3	0,0	AV-Block III
24857	w		ccTGA bei Situs invertus totalis, VSD und subvalv. PS., PFO	3,0	0,0	
6512	m	2,6	ccTGA, VSD, Z.n. PAB	2,6	0,1	
33233	m	11,7	ccTGA, DORV, VSD, TI IV°, PI I-II	11,8	0,1	Postoperativ AV-Block III

biventrikulären Korrektur ohne Korrektur der doppelten Diskordanz (anatomisch)

27164	m	2,9	DORV, av-Diskordanz, subaortale Aortenstenose durch Shift vom Outlet-Septum, inlet-VSD, PFO, PDA, CoA, Malposition der gr. Art. (side by side)	2,9	0	AV-Block III
-------	---	-----	--	-----	---	--------------

Tabelle 13: Schrittmacher

Herzfunktion bei der abschließenden Follow-up Erhebung (Ventrikelfunktion und AV-Klappen Kompetenz)

Echokardiographische Follow-up Daten waren für 41 Patienten verfügbar (89% der 46 Langzeit-Überlebenden, die bis zum finalen Follow-up überlebten und keine Herztransplantation hatten) mit einer mittleren Zeit von 8.0±6.9 Jahren nach der

Operation. Die Funktion des Systemventrikels war bei allen Patienten nach univentrikulärer Palliation (n=9) und nach anatomischer Korrektur (n=5) gut. Mit Ausnahme jeweils eines Patienten in jeder der beiden Gruppen, wurde bei allen Patienten keine oder nur eine geringgradige Insuffizienz der systemischen AV Klappe festgestellt. Bei den beiden Ausnahmen wurde eine mittelgradige Insuffizienz der systemischen AV Klappe dokumentiert. Mit Ausnahme eines Patienten, bei dem ein mittlerer Gradient von 9 mmHg im pulmonalvenösen Fach gemessen wurde, zeigten alle Patienten bei denen eine Vorhofumkehr durchgeführt keine Stenosen der Venenfächer.

Die Funktion des rechten Systemventrikels bei Patienten nach klassischer Korrektur (n=27) war bei 18 Patienten gut, bei 8 Patienten mittelgradig eingeschränkt und bei einem Patienten hochgradig eingeschränkt. Die Trikuspidalklappe wurde bei 15 Patienten als geringgradig, bei 10 Patienten als mittelgradig und bei 2 Patienten als hochgradig insuffizient eingestuft. Acht der neun Patienten, bei denen eine eingeschränkte Funktion des Systemventrikels bestand, zeigten auch eine mindestens mittelgradige TI oder erhielten bereits eine Trikuspidalklappenprothese.

Fragebogenauswertung

Von den 46 noch lebenden Patienten konnten 37 (80%) per Post oder telefonisch kontaktiert und der Fragebogen erhoben werden. Es sind nicht immer alle Fragen vollständig bearbeitet worden. Die wichtigsten Ergebnisse der Fragebogenuntersuchung sind in Tabelle zusammengefasst. Prozentuale Angaben beziehen sich dabei auf die Gesamtzahl auswertbarer Fragen (n).

Parameter	Anzahl	Prozent
NYHA n=28		
I	7	25%
II	18	64,28%
III	2	7,1%
IV	1	3,57%
Ability-Index n=29		
1	22	75,86%
2	5	17,24%
3	2	6,89%
4	0	0,0%
Atemnot n=30		
Keine Atemnot	21	70%
Nach drei Stockwerken	7	23,33%
Nach einem Stockwerk	1	3,33%
Gehen in der Ebene	0	0,0%
Sport n=29		
Ja	11	37,93%
Nein	18	62,06%
Schwindel n=30		
Ja	2	6,66,%
Nein	28	93,33%
Medikamente n=32		
Ja	18	56,25%
Nein	14	43,75%

Tabelle 15: Auswertung des Fragebogens

NYHA

Zur Beurteilung der körperlichen Belastbarkeit nach NYHA erhielten wir in 28 (75,67%) Fällen Informationen auf den Fragebögen.

Für die unterschiedlichen Gruppen sah die Verteilung, wie im folgenden Diagramm dargestellt aus.

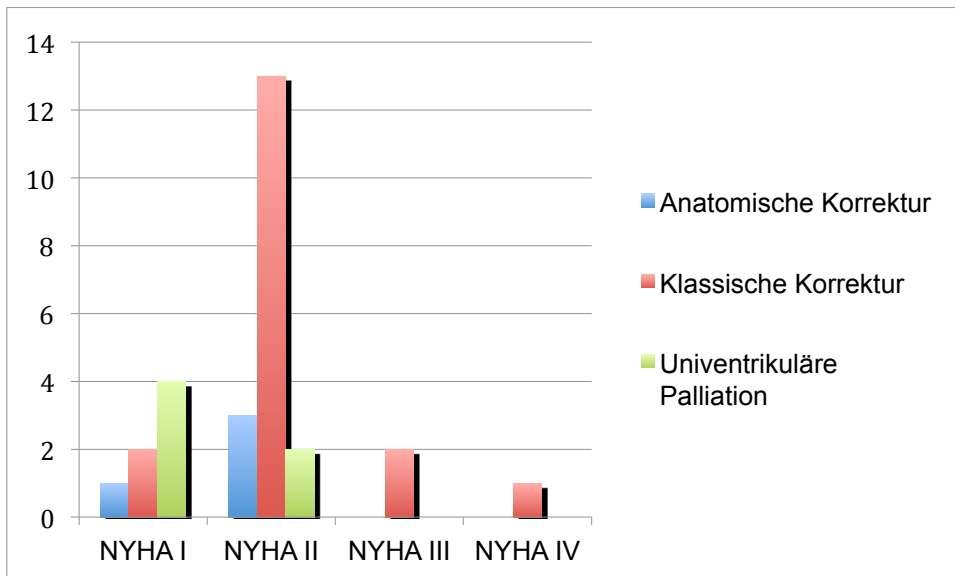


Abbildung 23: NYHA-Klassifikation zum Zeitpunkt der Fragebogenerhebung

Atemnot

Zur Atemnot äusserten sich 30 der 37 Patienten (81 %).

21 der Patienten (70%) gaben keine Atemnot an, 7 Patienten (23%) berichteten über Atemnot nach drei Stockwerken Treppensteigen, 1 Patienten (3%) klagte nach einem Stockwerk Treppensteigen über Atemnot und keiner der Patienten gab bereits beim Gehen in der Ebene Atemnot an.

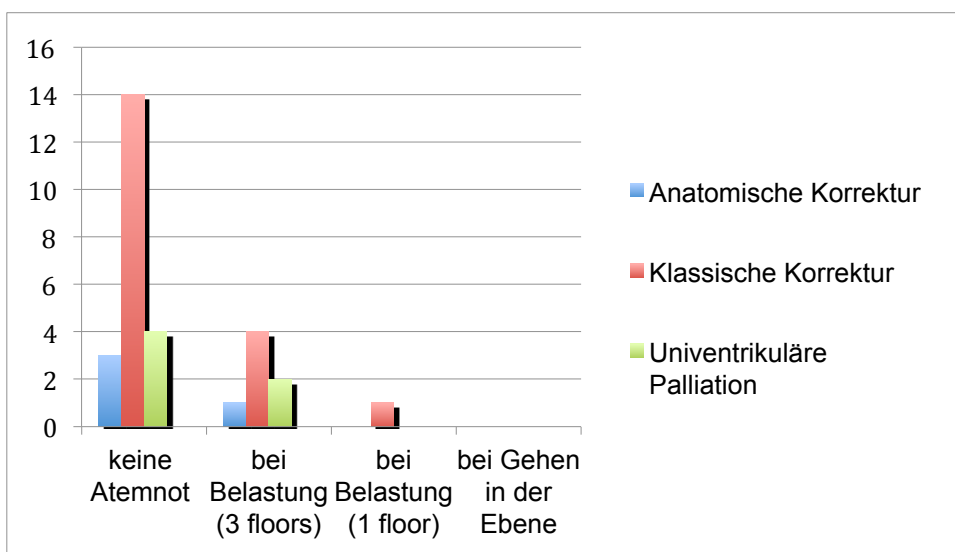


Abbildung 24: Atemnot

Ability Index

Zur Selbstbeurteilung der Lebensqualität (Ability Index) erhielten wir in 29 (78%) Fällen Informationen auf den Fragebogen. Davon gehörten 3 Patienten zur Gruppe der anatomisch korrigierten, 19 zur Gruppe der klassisch korrigierten und 7 in die Gruppe der univentrikulären Palliation.

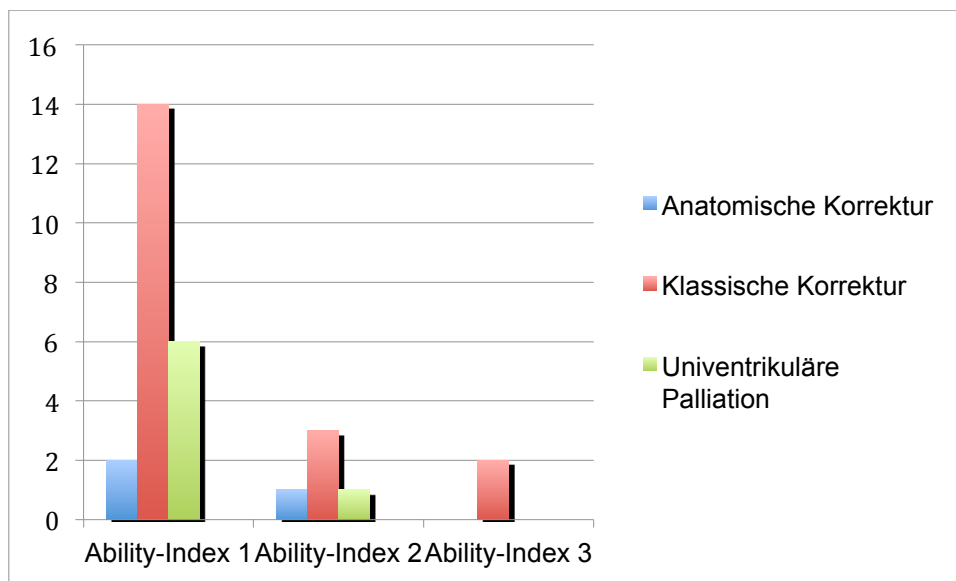


Abbildung 25: Ability Index

Sport

Zum Thema Sport beantworteten 29 (78%) Patienten den Fragebogen. Dabei trieben 2 Patienten aus Gruppe der anatomisch korrigierten Patienten, 6 aus der Gruppe der klassisch korrigierten Patienten und 3 aus der Gruppe der univentrikulär palliierten Patienten regelmässig Sport.

Die unterschiedlichen Sportarten sind in der folgenden Tabelle aufgelistet:

Sportarten der Patienten:
Schwimmen
Fahrrad fahren, Laufen
Turnen/ Gymnastik
Kinderturnen
Therapeutisches Reiten
Fussball
Bogenschiessen
Skilaufen
Feuerwehr/Trachtenverein

Tabelle 14: Sportarten

Schwindel

Zum Thema Schwindel beantworteten 30 (81%) Patienten den Fragebogen. Dabei gab keiner der Patienten aus Gruppe der anatomisch korrigierten (n=4) und univentrikulär palliierten (n=7) Patienten Schwindel an. Aus der Gruppe der klassisch korrigierten Patienten gaben 2 (10%) von 19 Patienten eine Schwindelsymptomatik an.

Medikamente

Es gaben insgesamt 18 Patienten (56%) an, regelmäßig Medikamente zu nehmen. Aus der Gruppe der anatomisch korrigierten Patienten (n=4) nahm nur ein Patient regelmäßig Medikamente (Diuretika) ein. 12 Patienten (57%) aus der Gruppe der klassisch korrigierten Patienten (n=21) gaben an regelmäßig Medikamente zu nehmen. 5 davon nahmen blutverdünnende Medikamente ein. Weitere Medikamente siehe unten. Aus der Gruppe der univentrikulär palliierten Patienten (n=7) gaben 5 Patienten an, regelmäßig Medikamente einzunehmen. Davon nahmen alle 5 Antikoagulantien ein, die einer INR-Bestimmung bedürfen, die diese alle 5 selbst durchführen. Zwei von diesen Patienten nahmen zusätzlich Diuretika ein (Diuretika = Schleifendiuretikum + kaliumsparendes Diuretikum).

Eine Aufstellung aller im Fragebogen genannten Pharmaka findet sich in dieser Tabelle.

PIN	Medikation
<i>Anatomische Korrektur</i>	
31713	Furosemid (Schleifendiuretikum), Spironolacton (kaliumsparendes Diuretikum)
<i>Klassische Korrektur</i>	
5210	Immunsuppressiva, Magnesium
6512	Phenprocoumon (Vitamin-K-Antagonist), Allopurinol (Harnsäuresenker), Enalapril (ACE-Hemmer), Eplerenon (sel. Aldosteronblocker), Torasemid (Schleifendiuretikum), Magnesium
8922	Sotalol-HCl (Antiarrhythmikum Klasse III), Captopril (ACE-Hemmer)
14827	Captopril (ACE-Hemmer)
18363	Bisoprolol (β -Blocker).
24134	Captopril (ACE-Hemmer)
31519	Captopril (ACE-Hemmer)
33233	Phenprocoumon (Vitamin-K-Antagonist), Metoprolol (β -Blocker), Furosemid (Schleifendiuretikum), Furosemid (Schleifendiuretikum), Spironolacton (kaliumsparendes Diuretikum), Captopril (ACE-Hemmer)
35771	Phenprocoumon (Vitamin-K-Antagonist), Bisoprolol (β -Blocker), Ramipril (ACE-Hemmer); Hydrochlorothiazid (Diuretikum, Simvastatin (CSE-Hemmer)
38018	Phenprocoumon (Vitamin-K-Antagonist), Hydrochlorothiazid (Diuretikum) + Metoprolol (β -Blocker), Spironolacton (kaliumsparendes Diuretikum), Pravastatin (CSE-Hemmer), Insulin
38166	Phenprocoumon (Vitamin-K-Antagonist), Amiodaron (Antiarrhythmikum Klasse III), Furosemid (Schleifendiuretikum) + Spironolacton (kaliumsparendes Diuretikum), Eplerenon (sel. Aldosteronblocker), Hydrochlorothiazid (Diuretikum), L-Thyroxin, Tamsulosin (α -Sympathikolytikum Prostata), Digitoxin (Herzglykosid), Allopurinol (Harnsäuresenker)
<i>Univentrikuläre Palliation</i>	
22527	Warfarin (Vitamin-K-Antagonist), Furosemid (Schleifendiuretikum), Spironolacton (kaliumsparendes Diuretikum)
28447	Warfarin (Vitamin-K-Antagonist)
29270	Warfarin (Vitamin-K-Antagonist)
30699	Syndrom
35754	Phenprocoumon (Vitamin-K-Antagonist), Furosemid (Schleifendiuretikum)

Tabelle 15: Medikamente

Weitere Erkrankungen

In weiteren Fragen wurden die Patienten nach zusätzlichen Krankheiten und stationären Aufenthalten gefragt.

Aus der Gruppe der univentrikulären Palliation gaben die Patienten keine weiteren Erkrankungen an.

Für die Gruppe der anatomisch korrigierten Patienten gab ein Patient einen Hirnabszess als Nebenbefund an.

In der Gruppe der klassisch korrigierten Patienten gaben 6 Patienten folgende Nebenbefunde an:

- CMP, NYHA 4, chron. Abstossung, HTX
- Herzklappendefekt, Harnsäure hoch
- Neurofibromatose, Nephrolithiasis, Z.n. Hepatitis A, Zystinurie
- Hirnabszess durch Actiomycess 1998
- Skoliose
- Gallensteine

Diskussion

Methodenkritik

Aufbau der Studie

In dieser retrospektiven Follow-up- Studie wurden die Ergebnisse aller ccTGA - Patienten betrachtet, bei denen im Deutschen Herzzentrum München eine Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde.

Hieraus resultieren Probleme genauso wie Vorteile für die Aus- und Bewertung der Ergebnisse. Bei einer retrospektiven Follow-up - Studie ist man größtenteils auf bestehende Daten angewiesen.

Ein wichtiger limitierender Faktor dieser Studie ist die Heterogenität der Untersuchungsdaten, da z.B. für die Nachuntersuchungen auf Daten aus anderen Zentren bzw. anderen Ärzten zurückgegriffen wurde. So stellt sich die Überlegung an, folgende Studien auf Patienten, die nur in einem Zentrum nachuntersucht wurden, einzuschränken. Dies würde aber die Anzahl der Patienten dieses Kollektivs extrem einschränken.

Da die Erhebung der Daten meist eine längere Zeit zurückliegt, kann auf die Art und Weise der Datengewinnung kein Einfluss mehr ausgeübt werden.

Die höchste Aussagekraft hätte eine prospektive, für das Operationsverfahren randomisierte, Studie. Aufgrund der niedrigen Patientenzahl pro Jahr ist ein solches Studiendesign innerhalb eines adäquaten Zeitraums nicht realisierbar.

Aufgrund des nicht-prospektiven Studiendesigns konnte in der vorliegenden retrospektiven Analyse lediglich auf bereits dokumentierte Daten zurückgegriffen werden, was seinerseits zu einem inkompletten Follow-up führte.

Durch die Erhebung des Follow-ups zu einem bestimmten Zeitpunkt (Querschnittstudie) entsteht eine große Spannbreite bezüglich der Zeit zwischen der Operation und des Follow-ups. Dies schränkt die Interpretationsmöglichkeiten der erhobenen Follow-up-Daten innerhalb der Operationsgruppen ein.

Die vorliegende Studie erfasst Patienten, die im Zeitraum von 1978 bis 2006 operiert wurden. Innerhalb dieser fast dreissigjährigen Zeitspanne fanden erhebliche Veränderungen im präoperativen, operativen und postoperativen Management statt, die die Daten in einer Weise beeinflusst haben, die in dieser Studie nicht berücksichtigt werden konnten.

Die statistische Aussagekraft der Daten ist durch eine geringe Fallzahl in allen drei Gruppen (n=39 n=11 n=6) eingeschränkt.

Die Entscheidung zur Korrektur auf dem linken oder rechten Ventrikel wurde nicht nur anatomisch getroffen sondern war auch historisch bedingt.

Der Entschluss zur anatomischen Korrektur wurde bei zusätzlicher LVOTO großzügiger getroffen (Korrektur im Sinne einer Senning/Rastelli Operation) als bei Fehlen einer LVOTO (Korrektur im Sinne einer Double-switch-Operation).

Zusätzlich wurde die Strategie des Bandings vor der Double-switch-Operation an unserem Institut nicht verfolgt.

Fragebogenuntersuchung

Als kritisch zu bewertender Punkt bei der Fragebogenuntersuchung ist die gleichzeitige Anwendung der schriftlichen und telefonischen Befragung zu sehen. Bei einer alleinigen schriftlichen Befragung könnte der Fehler durch die Beeinflussung der Patienten durch den Interviewer verringert werden, gleichzeitig würde aber die Vollständigkeit darunter leiden.

Ebenfalls kritisch zu bewerten ist die Zuordnung des Patienten in die entsprechende Ability Index Klasse, da dies auf die subjektive Einschätzung des Patienten selbst beruht.

Studiengröße

In der vorliegenden Studie wurden die Daten von insgesamt 56 Patienten mit der Diagnose ccTGA, die am Deutschen Herzzentrum München operiert wurden, untersucht. Der Nachuntersuchungszeitraum in der vorliegenden Studie beträgt durchschnittlich $7,2 \pm 7,1$ Jahre (Maximum 27 Jahre).

Viktor Hraska untersucht in seiner 2005 veröffentlichten Studie 123 Patienten mit zwei funktionellen Ventrikeln, die zwischen 1963 und 1996 im Children`s Hospital Boston operiert wurden (Hraska et al., 2005). Die durchschnittliche Nachuntersuchungszeit lag bei 5,2 Jahren (Maximum 34 Jahre).

Eine weitere Studie, wie z. B. die von Sano 1995 veröffentlichte verfolgt die Daten von 28 Patienten, die zwischen 1980 und 1993 im Royal Children`s Hospital in Melbourne operiert wurden, Die mittlere Follow-up Zeit der 24 Überlebenden lag bei 70 Monaten (Maximum 148 Monate)(Sano et al., 1995) .

Eine veröffentlichte niederländische Multicenter-Studie mit insgesamt 73 Patienten, zeigte ein mittleres Follow-up von 12,7 Jahren (Maximum 37 Jahre)(Voskuil et al., 1999).

Trotz einer statistisch eingeschränkten Aussagefähigkeit bei 56 eingeschlossenen Patienten und einem retrospektiven Studiendesign, rechtfertigt die Größe des hier präsentierten Kollektivs im internationalen Vergleich ihre Durchführung.

Demografische Daten

In der vorliegenden Studie lag das Verhältnis bei m:w 1,9:1 zugunsten der männlichen Patienten und deckt sich somit weitgehend mit den Angaben in der Literatur. In der Literatur, wird für die Patienten mit ccTGA ein Geschlechterverhältnis von männlich zu weiblich mit: m:w.=1,6:1 (R. C. Anderson et al., 1957) (Allwork et al., 1976) angegeben.

Das Patientenalter zum Zeitpunkt der Korrekturoperation lag in der vorliegenden Studie zwischen 3 Monaten und 69 Jahren. Das Patientenalter zum Zeitpunkt einer klassischen Korrektur (mittleres Alter 13,4 Jahre) war signifikant höher verglichen mit dem Patientenalter zum Zeitpunkt einer anatomischen Korrektur (mittleres Alter 3,5 Jahre) ($p=0,002$). Bei univentrikulärer Palliation lag das mittlere Patientenalter bei 8,6 Jahren. In der Studie von Termignon (Termignon et al., 1996) in der Patienten mit ccTGA und VSD nach klassischer Korrektur untersucht wurden, zeigt sich ein mittleres Alter von $12,0 \pm 1,2$ Jahre (15 Monaten bis 33 Jahre). In der Studie von Langley (Langley et al., 2003) in der Patienten mit ccTGA nach anatomischer Korrektur untersucht wurden, zeigt sich ein mittleres Alter bei Operation von 3,1 Jahren (7 Wochen bis 40 Jahre). In der Studie von Reddy (Reddy, McElhinney, Silverman, & Hanley, 1997) zeigt sich bei den Patienten ein mittleres Alter von 3,2 Jahren (4 Monate bis 8 Jahre).

Patienten mit ccTGA

Die Erstmanifestation der Folgen des Herzfehlers liegt meist in der Kindheit und der zweiten Lebensdekade. Vor allem Kinder mit schwerwiegenden PS und PA werden schon früh medizinisch auffällig. Die Patienten präsentieren sich mit einer Zyanose Belastungseinschränkungen oder einem Wachstumsdefizit. In selteneren Fällen ist eine Bradykardie als Ausdruck eines AV-Blocks das erste Symptom.

Seit der Einführung palliativer chirurgischer Techniken konnte die Frühsterblichkeit von Kindern mit ccTGA und assoziierten Vitien gesenkt werden. Mit der Entwicklung der intrakardialen Korrektur konnte die Lebenserwartung weiter verbessert werden. In einigen Veröffentlichungen wird jedoch eine ungünstige Prognose von Patienten, bei denen nur die assoziierten Vitien, nicht jedoch die doppelte Diskordanz korrigiert wurde, dokumentiert (Sano et al., 1995) (Prieto et al., 1998) (Acar et al., 1998) (Yeh et al., 1999) (Termignon et al., 1996). Die Überlebenschancen nach

Korrektur assoziierter Fehlbildungen ohne Korrektur der doppelten Diskordanz liegt bei knapp über 80% nach 10 Jahren (Sano et al., 1995). Ein Hauptproblem stellt die Trikuspidalklappe dar, die sich in der Position des Systemventrikels befindet.

Entsprechend ist die Überlebenswahrscheinlichkeit von Patienten mit TI nur 40% nach 20 Jahren, verglichen mit 90% nach 20 Jahren von Patienten ohne TI (Prieto et al., 1998). Demgegenüber scheint die Letalität nach Korrektur der assoziierten Fehlbildungen einschließlich der doppelten Diskordanz, wie sie seit Mitte der 1990er Jahre von einigen Chirurgen propagiert wird (Devaney et al., 2003; Ilbawi et al., 1990; Ilbawi et al., 2002; Koh et al., 2006; Langley et al., 2003; Yamagishi et al., 1993), niedriger zu sein verglichen mit der alleinigen Korrektur der assoziierter Fehlbildungen ohne Korrektur der doppelten Diskordanz. Nach 9 Jahren wurde eine Überlebenswahrscheinlichkeit von 90% beobachtet (Langley et al., 2003). Die Überlegenheit dieses Vorgehens gegenüber dem klassischen Vorgehen in Bezug auf die Überlebenswahrscheinlichkeit konnte jedoch bislang in keiner vergleichenden Studie gezeigt werden.

Patienten mit ccTGA und unteilbaren Ventrikeln erwarten die Spätfolgen der Fontanzirkulation nach univentrikulärer Palliation. Mit zunehmender Nachbeobachtungszeit kommt es zu einer Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit, zu einem gehäuftem Auftreten intermittierender Tachykardien und einem enteralem Eiweißverlust-Syndrom (Cromme-Dijkhuis et al., 1990; Feldt et al., 1996; Fontan et al., 1990). Die Überlebenswahrscheinlichkeit nach 15 Jahren von Patienten, bei denen eine univentrikuläre Palliation in der Art einer extrakardialen totalen cavopulmonalen Konnektion gemäß der aktuell gültigen Lehrmeinung durchgeführt wurde, liegt bei 85% (Giannico et al., 2006). Bei Patienten mit ccTGA wurde nach univentrikulärer Palliation bislang noch keine signifikant schlechtere Überlebenswahrscheinlichkeit beobachtet verglichen mit ccTGA Patienten, bei denen eine biventrikuläre Korrekturoperation durchgeführt wurde (Hraska et al., 2005).

Letalität

Die Behandlung von Patienten mit ccTGA ist nach wie vor Gegenstand von Diskussionen. Die Zahl der Patienten, bei denen eine biventrikuläre Korrektur ohne Korrektur der doppelten Diskordanz durchgeführt wurde, hat innerhalb der letzten 10 Jahre zugunsten der Zahl, derer bei denen eine biventrikuläre Korrektur mit Korrektur der doppelten Diskordanz durchgeführt wurde, abgenommen (Alghamdi, McCrindle, & Van Arsdell, 2006). Einer Metaanalyse zufolge soll der wesentlich komplexere Eingriff einer anatomischen Korrektur eine ähnliche operative Letalität besitzen verglichen mit der klassischen Korrektur. Die Krankenhausletalität von 2,6% nach klassischer Korrektur und von 0% nach anatomischer Korrektur im vorliegenden Kollektiv bestätigen dies. Bezüglich der Langzeitletalität konnte bislang auf Grund der Datenlage, ins Besondere bezüglich der limitierten Nachuntersuchungszeiten gegenwärtig kein Vorteil einer der beiden Korrekturarten gegenüber der anderen gesehen werden (Alghamdi et al., 2006). Im vorliegenden Kollektiv zeigte sich keine signifikant unterschiedliche Überlebenswahrscheinlichkeit bei einer mittleren Nachuntersuchungszeit von $7,0 \pm 6,5\%$ nach der klassischen Korrektur und $8,2 \pm 7,6$ Jahren nach der anatomischen Korrektur.

Bei 2 großen Studien (Hraska et al., 2005; Yeh et al., 1999), in die 113 und 118 Patienten eingeschlossen nach klassischer Korrektur wurden, zeigten sich nahezu die gleichen Überlebensraten. Nach 10 Jahren waren noch 74%, nach 15 Jahren noch 61% und nach 20 Jahren waren nur noch 48% der Patienten am Leben. Im vorliegenden Kollektiv war die Überlebenswahrscheinlichkeit mit 80% nach 10 Jahren und 74% nach 20 Jahren günstiger. Es besteht also ein bedeutendes Letalitätsrisiko nach der klassischen Korrektur, welches im vorliegenden Kollektiv, wie auch in bereits veröffentlichten Kollektiven (Acar et al., 1998; Hraska et al., 2005; Prieto et al., 1998) vom Status der Trikuspidalklappe abhängt.

Status der Trikuspidalklappe in subaortaler Position

Die Beseitigung einer TI sollte nach Meinung von Prieto et al. (Prieto et al., 1998) beim ersten Anzeichen einer rechtsventrikulären Dysfunktion vorgenommen werden, da diese zu einer weiteren Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion beiträgt. Es bleibt jedoch fraglich, ob eine kompetente Trikuspidalklappe ein Versagen des subaortalen rechten Ventrikels verhindern kann. Das Ergebnis einer Trikuspidalklappenplastik wird auch durch die Position der Klappe, im Systemkreislauf oder im Pulmonalkreislauf bestimmt. Acar et al. (Acar et al., 1998) berichteten von 15 Patienten bei denen auf Grund einer TI eine klassische Korrektur durchgeführt wurde. Fünf Patienten verstarben innerhalb von 10 Jahren nach der Operation. Von den 10 Überlebenden wurde bei 8 die Trikuspidalklappe ersetzt und die verbliebenen 2 Patienten litten an einer hochgradigen TI. Im vorliegenden Kollektiv war die Trikuspidalklappenplastik nur bei einem von 8 Patienten, bei denen eine klassische Korrektur durchgeführt wurde, erfolgreich. Bei 3 von 5 Patienten, die zum Zeitpunkt der klassischen Korrektur eine geringe TI hatten nahm der Grad der Insuffizienz im weiteren Verlauf zu.

Status der Trikuspidalklappe in subpulmonaler Position

Demgegenüber gibt es Evidenzen, dass der Grad einer TI abnehmen kann, wenn der morphologisch rechte Ventrikel in die subpulmonale Position gebracht wird (Acar et al., 1998), wie dies bei einer anatomischen Korrektur der Fall ist. Diesbezüglich berichteten Acar et al. (Acar et al., 1998) berichteten von 9 Patienten bei denen vor einer anatomischen Korrektur eine TI bestand. Bei 4 dieser Patienten wurde eine Trikuspidalklappenplastik mit Erfolg durchgeführt, und bei den verbliebenen 5 Patienten besserte sich der Grad der Insuffizienz ohne dass ein Eingriff an der Klappe durchgeführt wurde. Auch Jahangiri et al. (Jahangiri et al., 2001) berichteten von einer signifikant besseren Funktion der Trikuspidalklappe bei Patienten nach einer anatomischen Korrektur. Unter den 6 Patienten des vorliegenden Kollektivs bei

denen eine anatomische Korrektur durchgeführt wurde befand sich nur ein Patient mit geringer TI, bei den verbliebenen Patienten war die Trikuspidalklappe kompetent. Obwohl bei dem Patienten mit TI kein Eingriff an der Trikuspidalklappe durchgeführt wurde verschlechterte sich der Insuffizienzgrad der Klappe wären der Nachuntersuchungszeit nicht.

Funktion des Systemventrikels

Der Gedanke liegt nahe, dass durch die Korrektur der doppelten Diskordanz und damit die Verlagerung des linken Ventrikels in die subaortale Position nicht nur eine Insuffizienz der systemischen AV Klappe, sondern auch ein Versagen des Systemventrikels vermieden werden kann. Allerdings ist bislang unbekannt ob dies auch zu einer verbesserten Überlebenswahrscheinlichkeit auf lange Sicht führt. Der Vergleich der Überlebenswahrscheinlichkeiten von Patienten nach anatomischer und nach klassischer Korrektur wurde in den bislang veröffentlichten Studien immer durch die unterschiedlichen Nachuntersuchungszeiten der beiden Kollektive beeinflusst. Im vorliegenden Kollektiv waren die Nachuntersuchungszeiten beider Kollektive mit etwas über 7 Jahren nahezu gleich. Demzufolge hat diese Studie die längsten Nachuntersuchungszeiten aller bislang veröffentlichten Studien (Langley et al., 2003; Yeh et al., 1999). In vorliegenden Kollektiv war bei 38% der Patienten nach klassischer Korrektur zum Zeitpunkt der letzten Nachuntersuchung die Funktion des Systemventrikels zumindest mittelgradig eingeschränkt und 44% der Patienten zeigten eine mindestens mittelgradige TI. Demgegenüber war die Funktion des Systemventrikels bei allen Langzeitüberlebenden Patienten nach anatomischer Korrektur zum Zeitpunkt der letzten Nachuntersuchung normal. Damit werden die Beobachtungen von Langley et al. (Langley et al., 2003) bestätigt. In einem Kollektiv von 54 Patienten nach anatomischer Korrektur betrug die Überlebenswahrscheinlichkeit 90% nach 5 Jahren, und 94% der überlebenden Patienten konnten der NYHA I zugeordnet werden.

Kritische Betrachtung der anatomischen Korrektur

Folglich können vielversprechende Ergebnisse bis zu 10 Jahren nach einer anatomischen Korrektur beobachtet werden. Da bei einem Teil der Patienten bei der anatomischen Korrekturen neben der Vorhofumkehr auch eine Rastelli-Operation durchgeführt werden muss, sollte an dieser Stelle auf die enttäuschenden Ergebnisse der Rastelli-Operation bei Patienten mit TGA und atrio-ventrikulärer Konkordanz eingegangen werden. Kreuzer et al. (C. Kreuzer et al., 2000) berichteten von einer erheblichen Spätmorbidität- und Mortalität (nur 52% Überlebenschance nach 20 Jahren) auf Grund von Konduktstenosen, LVOTO und Arrhythmien. Bezüglich der ASO, die ebenfalls Teil einer anatomischen Korrektur ist, wurde in vielen Veröffentlichungen über Patienten mit TGA und atrio-ventrikulärer Konkordanz von einer hervorragenden Überlebenschance bis zu 15 Jahren nach der Operation berichtet (Haas, Wottke, Poppert, & Meisner, 1999; Losay et al., 2001; Pretre et al., 2001). Jedoch zeigten auch in diesen Kollektiven Patienten mit VSD und LVOTO eine signifikant schlechtere Überlebenschance. Nach den Analysen von Prifti et al. (Prifti et al., 2002) soll die Überlebenschance von Patienten mit TGA+VSD 5 Jahre nach einer ASO nur noch bei 75% liegen. Dies ist deshalb von Bedeutung für Patienten mit ccTGA, da diese sehr häufig assoziierte kardiale Fehlbildungen aufweisen. Im vorliegenden Kollektiv hatten 86% der Patienten einen VSD mit oder ohne Pulmonalstenose. Darüber hinaus wurde auch von einer Verschlechterung der linksventrikulären Funktion bei Patienten mit ccTGA nach anatomischer Korrektur berichtet. Bei 8 von 42 Patienten beobachteten Bautista-Hernandez et al. (Bautista-Hernandez et al., 2006) eine Verschlechterung der linksventrikulären Funktion bereits nach einer medianen Nachbeobachtungszeit von 3 Jahren nach der Korrekturoperation. Demzufolge könnte es durchaus auch eine nicht vernachlässigbare Spätletalität nach der anatomischen Korrektur geben.

Patienten mit ccTGA und isolierter TI als alleiniges Vitium hätten daher vermutlich die beste Überlebenschance im Langzeitverlauf. Allerdings stellen sich gerade diese Patienten erst mit fortgeschrittenem Alter auf Grund ihrer Symptomatik in den Kliniken und Ambulanzen vor. Im vorliegenden Kollektiv waren 8 dieser

Patienten älter als 15 Jahre, und 4 Patienten waren älter als 40 Jahre zum Zeitpunkt der ersten Operation. Auf Grund des erhöhten Alters lässt sich bei diesen Patienten jedoch der linke Ventrikel durch ein PAB nicht mehr ausreichend trainieren um die Anforderungen im Systemkreislauf erfüllen zu können. Daher wird eine anatomische Korrektur für diese Patienten auch nicht in Frage kommen.

Biventrikuläre Korrektur oder univentrikuläre Palliation

Es bleibt fraglich, ob eine biventrikuläre Korrektur immer einer univentrikulären Palliation vorzuziehen ist (Delius, Rademecker, de Leval, Elliott, & Stark, 1996). Unter 123 Patienten mit ccTGA beobachtete Hraska et al. (Hraska et al., 2005) die beste Überlebenschance in der Gruppe der Patienten, bei denen eine Fontan-Operation durchgeführt wurde. Im vorliegenden Kollektiv von 11 Patienten mit univentrikulärer Palliation verstarb ein Patient bei der Fontan-Operation. Bei den verbliebenen 10 Patienten wurde jedoch keine Spätletalität beobachtet und keiner der Patienten musste reoperiert werden. Die Funktion des Systemventrikels war zum Zeitpunkt der letzten Nachuntersuchung bei allen Patienten gut, und bis auf einen Patienten bestand bei allen Patienten eine höchstens geringe Insuffizienz der systemischen AV Klappe. Auf lange Sicht könnten sich die mittelfristig höheren Risiken einer komplexen biventrikulären Korrektur die Waage halten mit den möglicherweise größeren Nachteilen der univentrikulären Palliation im Langzeitverlauf.

Alternative chirurgische Konzepte

Der Vollständigkeit wegen sollen 2 weitere chirurgische Therapieoptionen erwähnt werden. Eines dieser Konzepte ist die anatomische Korrektur in Verbindung mit einer Glenn Anastomose. Bei Patienten mit relativ kleinem morphologisch rechten Ventrikel könnte diese Operation vorteilhaft sein. Als eine Folge der Anastomose der

Vena cava superior mit der Pulmonalarterie (Glenn Anastomose) könnte die Kompetenz der Trikuspidalklappe sowohl durch die Druck- als auch durch die Volumenentlastung des rechten Ventrikels erhalten werden. Der Eingriff auf Vorhofebene wird zudem erleichtert, da nur das Blut der Vena cava inferior zur Trikuspidalklappe getunnelt werden muss. Das zweite Konzept besteht darin, zusätzlich zur klassischen Korrektur ein PAB als definitive Palliation durch zu führen. Über eine Reduktion des Blutflusses durch die systemische AV Klappe könnte es bei diesem Eingriff zu einer besseren Funktion der Trikuspidalklappe kommen. Darüber hinaus führt die erhöhte druck- und Volumenbelastung des morphologisch linken Ventrikels zu einer Verlagerung des Ventrikelseptums in Richtung des morphologisch rechten Ventrikels. Dies könnte über eine Normalisierung der Konfiguration des Trikuspidalklappenapparates zu einer Verbesserung der Klappenfunktion führen (Acar et al., 1998; Poirier, Yu, Brizard, & Mee, 2004).

Schlussfolgerung

Nach 1978 als zum ersten Mal am Deutschen Herzzentrum München eine klassische Korrektur bei einem Patient mit ccTGA durchgeführt wurde, wurden bis zum Abschluss dieser Studie insgesamt 56 Patienten am DHZ München operiert und nachbehandelt.

Aus den Daten dieser Patienten zeigt sich mittelfristig eine ähnliche Überlebenswahrscheinlichkeit von Patienten mit ccTGA nach univentrikulärer Palliation, klassischer Korrektur, oder anatomischer Korrektur. Die Prognose bezüglich der Langzeitletalität und der Freiheit von Reoperation von Patienten nach klassischer Korrektur wird in erster Linie durch den Status der Trikuspidalklappe bestimmt. Die Ergebnisse der anatomischen Korrektur sind zumindest mittelfristig vielversprechend. Allerdings ist nach wie vor unbekannt ob sich auf lange Sicht tatsächlich ein Vorteil der anatomischen Korrektur gegenüber der klassischen Korrektur ergeben wird.

Zusammenfassung

Grundlagen: Bei Patienten mit einer kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien (ccTGA) richtet sich die chirurgische Therapie nach dem Vorhandensein und der Ausprägung assoziierter Fehlbildungen. Grundsätzlich kommen dabei 3 Therapiekonzepte in Betracht:

- Die „klassische Korrektur“: eine biventrikuläre Korrektur, bei der die assoziierten Vitien korrigiert werden, die diskordanten Konnektionen jedoch bestehen bleiben.
- Die „anatomische Korrektur“: bei dieser Korrektur werden die assoziierten Vitien und die diskordanten Konnektionen korrigiert.
- Die univentrikuläre Palliation: Bei dieser definitiven Palliation werden die Ventrikel nicht getrennt. Die Trennung des Lungen- und Körperkreislaufs erfolgt mit einem Rechtsherzbypass im Sinne einer totalen cavopulmonalen Konnektion.

Anhand der perioperativen Daten von Patienten mit ccTGA, sollen die Ergebnisse palliativer und korrigierender operativer Eingriffe retrospektiv analysiert werden.

Von besonderem Interesse sind hierbei das unmittelbare operative Ergebnis ebenso wie das langfristige Ergebnis und die Bedeutung der Nachsorge.

Methoden: Für diese retrospektive Follow-up Studie wurden insgesamt die Daten von 56 Patienten, bei denen die Diagnose ccTGA bestand und die zwischen 1978 und 2006 im Deutschen Herzzentrum München entweder palliativ operiert wurden oder sich einer Korrekturoperation (klassisch oder anatomisch) unterzogen haben, erfasst und bewertet. Bei 11 Patienten wurde eine univentrikuläre Palliation durchgeführt, bei 39 eine klassische und bei 6 eine anatomische Korrektur. Die häufigsten assoziierten Defekte waren Ventrikelseptumdefekte ($n = 48$), Trikuspidalklappeninsuffizienz ($n = 20$) und functionally single ventricle ($n = 11$).

Ergebnisse: Die mittlere Follow-up Zeit betrug $7,2 \pm 7,1$ Jahre (Maximum 27 Jahre).

Die geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation betrug $81,2 \pm 5,8\%$ nach 10 Jahren und $75,8 \pm 7,5\%$, nach 20 Jahren.

Die Dreissig-Tage-Mortalität lag bei 4% (2/56). Acht Patienten verstarben spät, zwei nach einer Herztransplantation. Die Überlebenswahrscheinlichkeit war nicht signifikant unterschiedlich bei Patienten die „anatomisch“ oder „klassisch“ korrigiert wurden, oder eine „univentrikuläre Palliation“ bekamen: jeweils $83,3 \pm 15,2\%$, $79,7 \pm 6,9\%$, $90,9 \pm 8,7\%$ nach 10 Jahren.

Aus den untersuchten präoperativen demographischen Parametern, vorangegangenen Palliativ-Operationen, assoziierten Herzfehlbildungen und operativen Parametern fand sich das Vorliegen einer TI als einziger Risikofaktor für ein reduziertes Langzeitüberleben ($p = 0.004$). Zwanzig Patienten mussten sich, vorwiegend wegen einer TI ($n = 10$) und Conduit-Versagens ($n = 6$), einer Reoperation unterziehen. Die Freiheit von Reoperationen war geringer nach "anatomischer Korrektur", aber die Ventrikelfunktion war besser und die AV-Klappen waren kompetenter als nach "klassischer Korrektur".

Schlussfolgerung: Für die Patienten mit ccTGA nach univentrikulärer Palliation, klassischer Korrektur, oder anatomischer Korrektur zeigt sich eine ähnliche Überlebenswahrscheinlichkeit. Prognosen in Bezug auf die Langzeitletalität und die Freiheit von Reoperation von Patienten nach klassischer Korrektur werden primär durch den Status der Trikuspidalklappe bestimmt. Die erzielten Resultate der anatomischen Korrektur sind zumindest mittelfristig Erfolg versprechend. Es ist weiterhin unbekannt, ob sich auf Dauer tatsächlich ein Vorteil der anatomischen Korrektur gegenüber der klassischen Korrektur zeigen wird.

Literaturverzeichnis

- Acar, P., Sidi, D., Bonnet, D., Aggoun, Y., Bonhoeffer, P., & Kachaner, J. (1998). Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the paediatric cardiologist. *Heart*, *80*(5), 479-483.
- Albert, H. M. (1955). Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgical forum*, *5*, 74-77.
- Alghamdi, A. A., McCrindle, B. W., & Van Arsdell, G. S. (2006). Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg*, *81*(4), 1529-1535.
- Allwork, S. P., Bentall, H. H., Becker, A. E., Cameron, H., Gerlis, L. M., Wilkinson, J. L., & Anderson, R. H. (1976). Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol*, *38*(7), 910-923.
- Anderson, K. R., Danielson, G. K., McGoon, D. C., & Lie, J. T. (1978). Ebstein's anomaly of the left-sided tricuspid valve: pathological anatomy of the valvular malformation. *Circulation*, *58*(3 Pt 2), 187-91.
- Anderson, R. C., Lillehei, C. W., & Lester, R. G. (1957). Corrected transposition of the great vessels of the heart: a review of 17 cases. *Pediatrics*, *20*(4), 626-646.
- Anderson, R. H., Becker, A. E., Arnold, R., & Wilkinson, J. L. (1974). The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*, *50*(5), 911-923.
- Anderson, R. H., Becker, A. E., & Gerlis, L. M. (1975). The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *69*(5), 747-757.
- Anselmi, G., Munoz, S., Machado, I., Blanco, P., & Espino-Vela, J. (1963). Complex Cardiovascular Malformations Associated with the Corrected Type of Transposition of the Great Vessels. *Am Heart J*, *66*, 614-626.
- Bailey, C. P., Cookson, B. A., Downing, D. F., & Neptune, W. B. (1954). Cardiac surgery under hypothermia. *J Thorac Surg*, *27*(1), 73-91; discussion 91-75.
- Bautista-Hernandez, V., Marx, G. R., Gauvreau, K., Mayer, J. E., Jr., Cecchin, F., & del Nido, P. J. (2006). Determinants of left ventricular dysfunction after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*, *82*(6), 2059-2065; discussion 2065-2056.
- Bjork, V. O., Olin, C. L., Bjarke, B. B., & Thoren, C. A. (1979). Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *77*(3), 452-458.
- Blalock, A., & Hanlon, C. R. (1950). The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. *Surg Gynecol Obstet*, *90*(1), 1-15, illust.
- Cohen, D. J., & Chopra, P. S. (1987). The Blalock-Hanlon operation: an anachronism? *Ann Thorac Surg*, *44*(4), 407-410.
- Cromme-Dijkhuis, A. H., Henkens, C. M., Bijleveld, C. M., Hillege, H. L., Bom, V. J., & van der Meer, J. (1990). Coagulation factor abnormalities as possible thrombotic risk factors after Fontan operations. *Lancet*, *336*(8723), 1087-1090.
- de Leval, M. R., Bastos, P., Stark, J., Taylor, J. F., Macartney, F. J., & Anderson, R. H. (1979). Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *78*(4), 515-526.

- de Leval, M. R., Kilner, P., Gewillig, M., & Bull, C. (1989). Total cavopulmonary connection. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *97*(4), 636.
- Delius, R. E., Rademecker, M. A., de Leval, M. R., Elliott, M. J., & Stark, J. (1996). Is a high-risk biventricular repair always preferable to conversion to a single ventricle repair? *J Thorac Cardiovasc Surg*, *112*(6), 1561-1568; discussion 1568-1569.
- Devaney, E. J., Charpie, J. R., Ohye, R. G., & Bove, E. L. (2003). Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *125*(3), 500-507.
- Doty, D. B., Truesdell, S. C., & Marvin, W. J., Jr. (1983). Techniques to avoid injury of the conduction tissue during the surgical treatment of corrected transposition. *Circulation*, *68*(3 Pt 2), II63-69.
- Douville, E. C., Sade, R. M., & Fyfe, D. A. (1991). Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: a preliminary report. *Ann Thorac Surg*, *51*(6), 893-899; discussion 900.
- El-Said, G. M., Gillette, P. C., Cooley, D. A., Mullins, C. E., & McNamara, D. G. (1976). Protection of the sinus node in Mustard's operation. *Circulation*, *53*(5), 788-791.
- Erath, H. G., Jr., Graham, T. P., Jr., Hammon, J. W., Jr., & Smith, C. W. (1980). Hypoplasia of the systemic ventricle in congenitally corrected transposition of the great arteries: preoperative documentation and possible implications of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *79*(5), 770-775.
- Feldt, R. H., Driscoll, D. J., Offord, K. P., Cha, R. H., Perrault, J., Schaff, H. V., . . . Danielson, G. K. (1996). Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *112*(3), 672-680.
- Fontan, F., & Baudet, E. (1971). Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, *26*(3), 240-248.
- Fontan, F., Kirklin, J. W., Fernandez, G., Costa, F., Naftel, D. C., Tritto, F., & Blackstone, E. H. (1990). Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation*, *81*(5), 1520-1536.
- Friedberg, D. Z., & Nadas, A. S. (1970). Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N Engl J Med*, *282*(19), 1053-1059.
- Giannico, S., Hammad, F., Amodeo, A., Michielon, G., Drago, F., Turchetta, A., . . . Sanders, S. P. (2006). Clinical outcome of 193 extracardiac Fontan patients: the first 15 years. *J Am Coll Cardiol*, *47*(10), 2065-2073.
- Glenn, W. W. (1958). Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. *N Engl J Med*, *259*(3), 117-120.
- Haas, F., Wottke, M., Poppert, H., & Meisner, H. (1999). Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, *68*(5), 1692-1697.
- Holper, K., Haehnel, J. C., Augustin, N., & Sebening, F. (1993). Surgery for tricuspid insufficiency: long-term follow-up after De Vega annuloplasty. *Thorac Cardiovasc Surg*, *41*(1), 1-8. doi: 10.1055/s-2007-1013812
- Hraska, V., Duncan, B. W., Mayer, J. E., Jr., Freed, M., del Nido, P. J., & Jonas, R. A. (2005). Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *129*(1), 182-191.

- Huhta, J. C., Maloney, J. D., Ritter, D. G., Ilstrup, D. M., & Feldt, R. H. (1983). Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation*, *67*(6), 1374-1377.
- Ilbawi, M. N., DeLeon, S. Y., Backer, C. L., Duffy, C. E., Muster, A. J., Zales, V. R., . . . Idriss, F. S. (1990). An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *100*(3), 410-415.
- Ilbawi, M. N., Ocampo, C. B., Allen, B. S., Barth, M. J., Roberson, D. A., Chiemmongkoltip, P., & Arcilla, R. A. (2002). Intermediate results of the anatomic repair for congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg*, *73*(2), 594-599; discussion 599-600.
- Jacobs, M. L. (2003). The Functional Single Ventricle and Fontan's Operation. In C. Mavroudis & C. L. Backer (Eds.), *Pediatric Cardiac Surgery* (Vol. 3, pp. 496-523). Philadelphia: Mosby.
- Jahangiri, M., Redington, A. N., Elliott, M. J., Stark, J., Tsang, V. T., & de Leval, M. R. (2001). A case for anatomic correction in atrioventricular discordance? Effects of surgery on tricuspid valve function. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *121*(6), 1040-1045.
- Jatene, A. D., Fontes, V. F., Paulista, P. P., de Souza, L. C., Neger, F., Galantier, M., & Souza, J. E. (1975). Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol*, *28*(4), 461-464.
- Kay, E. B., & Cross, F. S. (1955). Surgical treatment of transposition of the great vessels. *Surgery*, *38*(4), 712-716.
- Kaye, M. P. (1975). Anatomic correction of transposition of great arteries. *Mayo Clinic proceedings Mayo Clinic*, *50*(11), 638-640.
- Koh, M., Yagihara, T., Uemura, H., Kagisaki, K., Hagino, I., Ishizaka, T., & Kitamura, S. (2006). Intermediate results of the double-switch operations for atrioventricular discordance. *Ann Thorac Surg*, *81*(2), 671-677; discussion 677.
- Kreutzer, C., De Vive, J., Oppido, G., Kreutzer, J., Gauvreau, K., Freed, M., . . . del Nido, P. J. (2000). Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *120*(2), 211-223.
- Kreutzer, G., Galindez, E., Bono, H., De Palma, C., & Laura, J. P. (1973). An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *66*(4), 613-621.
- Lamberti, J. J., Spicer, R. L., Waldman, J. D., Grehl, T. M., Thomson, D., George, L., . . . Mathewson, J. W. (1990). The bidirectional cavopulmonary shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *100*(1), 22-29; discussion 29-30.
- Langley, S. M., Winlaw, D. S., Stumper, O., Dhillon, R., De Giovanni, J. V., Wright, J. G., . . . Brawn, W. J. (2003). Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *125*(6), 1229-1241.
- Lecompte, Y., Zannini, L., Hazan, E., Jarreau, M. M., Bex, J. P., Tu, T. V., & Neveux, J. Y. (1981). Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *82*(4), 629-631.
- Lev, M., Fielding, R. T., & Zaeske, D. (1963). Mixed Levocardia with Ventricular Inversion (Corrected Transposition) with Complete Atrioventricular Block. A Histopathologic Study of the Conduction System. *Am J Cardiol*, *12*, 875-883.

- Lins, R. F., Lins, M. F., Cavalcanti, C., Miranda, R. P., & Mota, J. H. (1982). Orthoterminal correction of congenital heart disease: double cava-pulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *84*(4), 633-635.
- Losay, J., Touchot, A., Serraf, A., Litvinova, A., Lambert, V., Piot, J. D., . . . Planche, C. (2001). Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*, *104*(12 Suppl 1), I121-126.
- Matsuda, H., Kawashima, Y., Hirose, H., Nakano, S., Shirakura, R., Shimazaki, Y., & Nagai, I. (1984). Transaortic closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance with pulmonary stenosis or atresia. Results in five patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *88*(5 Pt 1), 776-781.
- Mauck, H. P., Jr., Robertson, L. W., Parr, E. L., & Lower, R. R. (1977). Anatomic correction of transposition of the great arteries without significant ventricular septal defect or patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *74*(4), 631-635.
- Mavroudis, C., & Backer, C. L. (2003). Transposition of the Great Arteries. In C. Mavroudis & C. L. Backer (Eds.), *Pediatric Cardiac Surgery* (3 ed., Vol. 3, pp. 442-475). Philadelphia: Mosby.
- Mustard. (1954). A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. *Surgery*, *36*, 39-51.
- Mustard, W. T., Keith, J. D., Trusler, G. A., Fowler, R., & Kidd, L. (1964). The Surgical Management of Transposition of the Great Vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *48*, 953-958.
- Petrossian, E., Reddy, V. M., McElhinney, D. B., Akkersdijk, G. P., Moore, P., Parry, A. J., . . . Hanley, F. L. (1999). Early results of the extracardiac conduit Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *117*(4), 688-696.
- Poirier, N. C., Yu, J. H., Brizard, C. P., & Mee, R. B. (2004). Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *127*(4), 975-981.
- Pretre, R., Tamisier, D., Bonhoeffer, P., Mauriat, P., Pouard, P., Sidi, D., & Vouhe, P. (2001). Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet*, *357*(9271), 1826-1830.
- Pridjian, A. K., Mendelsohn, A. M., Lupinetti, F. M., Beekman, R. H., 3rd, Dick, M., 2nd, Serwer, G., & Bove, E. L. (1993). Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol*, *71*(11), 959-962.
- Prieto, L. R., Hordof, A. J., Secic, M., Rosenbaum, M. S., & Gersony, W. M. (1998). Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*, *98*(10), 997-1005.
- Prifti, E., Crucean, A., Bonacchi, M., Bernabei, M., Murzi, B., Luisi, S. V., & Vanini, V. (2002). Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg*, *22*(6), 864-873.
- Puga, F. J., Chiavarelli, M., & Hagler, D. J. (1987). Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation*, *76*(3 Pt 2), III53-60.
- Quaegebeur, J. M., & Brom, A. G. (1978). The trousers-shaped baffle for use in the Mustard operation. *Ann Thorac Surg*, *25*(3), 240-242.

- Quaegebeur, J. M., Rohmer, J., & Brom, A. G. (1977). Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries. Preliminary report on recent experience. *Thorax*, 32(5), 517-524.
- Rashkind, W. J., & Miller, W. W. (1966). Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA*, 196(11), 991-992.
- Rastelli, G. C. (1969). A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries. *Mayo Clin Proc*, 44(1), 1-12.
- Reddy, V. M., McElhinney, D. B., Silverman, N. H., & Hanley, F. L. (1997). The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children. *Eur Heart J*, 18(9), 1470-1477.
- Sano, T., Riesenfeld, T., Karl, T. R., & Wilkinson, J. L. (1995). Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *Circulation*, 92(9 Suppl), II272-278.
- Scheurer, M. A., Hill, E. G., Vasuki, N., Maurer, S., Graham, E. M., Bandisode, V., . . . Bradley, S. M. (2007). Survival after bidirectional cavopulmonary anastomosis: analysis of preoperative risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 134(1), 82-89, 89 e81-82.
- Schiebler, G. L., Edwards, J. E., Burchell, H. B., Dushane, J. W., Ongley, P. A., & Wood, E. H. (1961). Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. *Pediatrics*, 27(5)Suppl, 849-888.
- Schreiber, C., Horer, J., & Lange, R. (2005). Modification of the arterial switch procedure in the presence of a rare coronary arterial pattern. *Cardiol Young*, 15(1), 82-84.
- Schreiber, C., Kostolny, M., Weipert, J., Holper, K., Vogt, M., Hager, A., . . . Lange, R. (2004). What was the impact of the introduction of extracardiac completion for a single center performing total cavopulmonary connections? *Cardiol Young*, 14(2), 140-147.
- Schumacher, G., Bühlmeier, K., & Hess, J. (2008). *Klinische Kinderkardiologie Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler* (Vol. 4): Springer Medizin Verlag Heidelberg.
- Senning, A. (1959). Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery*, 45(6), 966-980.
- Sutherland, G. R., Smallhorn, J. F., Anderson, R. H., Rigby, M. L., & Hunter, S. (1983). Atrioventricular discordance. Cross-sectional echocardiographic--morphological correlative study. *Br Heart J*, 50(1), 8-20.
- Termignon, J. L., Leca, F., Vouhe, P. R., Vernant, F., Bical, O. M., Lecompte, Y., & Neveux, J. Y. (1996). "Classic" repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 62(1), 199-206.
- Ullal, R. R., Anderson, R. H., & Lincoln, C. (1979). Mustard's operation modified to avoid dysrhythmias and pulmonary and systemic venous obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 78(3), 431-439.
- Voskuil, M., Hazekamp, M. G., Kroft, L. J., Lubbers, W. J., Ottenkamp, J., van der Wall, E. E., . . . Mulder, B. J. (1999). Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*, 83(4), 558-562.

- Warnes, C. A., & Somerville, J. (1986). Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications. *Br Heart J*, *56*(6), 535-543.
- Wilcox, B., Cook, A., & Anderson, R. (2004). Lesions in hearts with abnormal segmental connections. In B. Wilcox, A. Cook & R. Anderson (Eds.), *Surgical Anatomy of the Heart* (Vol. 3, pp. 216-274). Cambridge: Cambridge University Press.
- Williams, W. G., Suri, R., Shindo, G., Freedom, R. M., Morch, J. E., & Trusler, G. A. (1981). Repair of major intracardiac anomalies associated with atrioventricular discordance. *Ann Thorac Surg*, *31*(6), 527-531.
- Yacoub, M. H., Radley-Smith, R., & Hilton, C. J. (1976). Anatomical correction of complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect in infancy. *Br Med J*, *1*(6018), 1112-1114.
- Yacoub, M. H., Radley-Smith, R., & Maclaurin, R. (1977). Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. *Lancet*, *1*(8025), 1275-1278.
- Yamagishi, M., Imai, Y., Hoshino, S., Ishihara, K., Koh, Y., Nagatsu, M., . . . Koide, M. (1993). Anatomic correction of atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *105*(6), 1067-1076.
- Yamazaki, I., Kondo, J., Imoto, K., Suzuki, S., Ichikawa, Y., Yanagi, H., & Takanashi, Y. (2001). Corrected transposition of the great arteries diagnosed in an 84-year-old woman. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, *42*(2), 201-203.
- Yeh, T., Jr., Connelly, M. S., Coles, J. G., Webb, G. D., McLaughlin, P. R., Freedom, R. M., . . . Williams, W. G. (1999). Atrioventricular discordance: results of repair in 127 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, *117*(6), 1190-1203.

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Anatomie ccTGA im Vergleich (Quelle: http://www.mayoclinic.org/transposition-of-the-great-arteries/enlargeimage1406.html Stand:10.04.2011).....	9
Abbildung 2: . Einteilung der CCTGA nach morphologischen Kriterien, Häufigkeit unter 32 Patienten.	11
Abbildung 3: Schematische Darstellung eines Herzen mit ccTGA.	12
Abbildung 4: Sektionspräparat eines Herzen mit ccTGA.....	12
Abbildung 5: Schaubild Operationen	17
Abbildung 6: Schematische Darstellung der Mustard Operation.	24
Abbildung 7: Mustard Operation in der Modifikation nach Brom.....	25
Abbildung 8: Darstellung der Operation nach Senning.....	27
Abbildung 9: Darstellung der Operation nach Rastelli.	30
Abbildung 10: Schematische Darstellung einer Arteriellen Switch Operation.....	33
Abbildung 11: Zeichnung eines Herzen nach univentrikulärer Palliation im Sinne einer totalen cavopulmonalen Konnektion:.....	35
Abbildung 12: Anzahl der Patienten pro Korrekturart	47
Abbildung 13: Jahresverteilung Korrekturoperationen.....	48
Abbildung 14: Alter bei Korrekturoperation	48
Abbildung 15: Anteil operierter Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde als Funktion des Patientenalters zum Zeitpunkt der Operation stratifiziert nach Art der assoziierten Fehlbildungen.	49
Abbildung 16: Anteil operierter Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde als Funktion des Patientenalters zum Zeitpunkt der Operation stratifiziert nach Art der Operation.	50
Abbildung 17: Darstellung der Häufigkeiten der Kombinationen assoziierter kardialer Fehlbildungen bei Patienten mit ccTGA (Venn Diagramm).	51
Abbildung 18: Geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt stratifiziert nach diagnostischen Gruppen.....	63
Abbildung 19: Geschätzte Freiheit von Tod oder Transplantation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt stratifiziert nach der Art der Operation.	63
Abbildung 20: Geschätzte Freiheit von Reoperation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt.....	67
Abbildung 21: Geschätzte Freiheit von Reoperation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt wurde stratifiziert nach diagnostischen Gruppen.....	68
Abbildung 22: Geschätzte Freiheit von Reoperation von Patienten mit ccTGA, bei denen eine biventrikuläre Korrektur oder eine univentrikuläre Palliation durchgeführt stratifiziert nach der Art der Operation.....	69
Abbildung 23: NYHA-Klassifikation zum Zeitpunkt der Fragebogenerhebung	74
Abbildung 24: Atemnot.....	74
Abbildung 25: Ability Index.....	75

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: NYHA-Klassifikation	43
Tabelle 2: Ability Index nach Warnes und Somerville.....	44
Tabelle 3: Einteilung der Ventrikelfunktion.....	44
Tabelle 4: Einteilung der Trikuspidalklappenfunktion.....	45
Tabelle 5: Morphologische Charakteristika von Patienten mit ccTGA stratifiziert nach der Art der chirurgischen Strategie. p* Signifikanzniveau für die Unterschiede zwischen Patienten, bei denen eine biventrikuläre Korrektur mit oder ohne Korrektur der diskordanten Konnektionen durchgeführt wurde.	52
Tabelle 6: Palliative Eingriffe bei Patienten mit ccTGA vor der biventrikulären Korrektur oder univentrikulären Palliation. *Anzahl der Patienten/Anzahl der Eingriffe.....	53
Tabelle 7: Daten der biventrikulären Korrektur und der univentrikulären Palliation von Patienten mit ccTGA.....	55
Tabelle 8: Anatomische Besonderheiten und operative Details von 4 Patienten mit diskordanter atrioventrikulärer Konnektion und normaler Vorhoflage.....	58
Tabelle 9: Anatomische Besonderheiten und operative Details eines Patient mit Linksisomerismus.	59
Tabelle 10: Anatomische Besonderheiten und operative Details eines Patient mit spiegelbildlicher Anordnung der Vorhöfe.....	59
Tabelle 11:Todesursachen	66
Tabelle 12: Reoperationen bei Patienten mit ccTGA nach biventrikulären Korrektur und univentrikulären Palliation.....	67
Tabelle 13: Schrittmacher.....	71
Tabelle 14: Sportarten	76
Tabelle 15: Medikamente.....	77

Anhang

Fragebogen

Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie Direktor Prof. Dr. R. Lange	Deutsches Herzzentrum München des Freistaates Bayern Klinik an der Technischen Universität München CCTGA/HOE / PIN «pin» «p_name», «p_vorname», «geb_dat»	
--	---	---

Bitte beantworten Sie die nachfolgenden Fragen:

Zutreffendes bitte ankreuzen

Wie groß sind Sie? (Meter)

Wie schwer sind Sie? (kg)

Wie schätzen Sie Ihre derzeitige Belastbarkeit ein?

- altersentsprechend
- Beschwerden nur bei starker Belastung
- Beschwerden bei leichter Belastung
- Beschwerden in Ruhe

Verspüren Sie zur Zeit Atemnot? ja nein

- Falls ja: in Ruhe
- bei Belastung → Gehen in der Ebene
- nach einem Stockwerk Treppensteigen
- nach drei Stockwerken Treppensteigen

Welche der folgenden Aussagen über Ihre Lebensqualität trifft zu?

- Normale Lebensführung, gantztägig berufstätig oder in Ausbildung, Schwangerschaft möglich
- Lebensqualität durch Symptome beeinträchtigt (z.B. nur Teilzeitarbeit möglich)
- Arbeitsunfähig, Aktivität deutlich eingeschränkt
- Extreme Einschränkungen, nahezu ständig an zu Hause gebunden

Treiben Sie in Ihrer Freizeit Sport? ja nein

Falls ja: welchen und wie oft?

Besuchen Sie eine Schule/Universität bzw machen Sie eine Lehre? ja nein

Falls ja, welche?

Üben Sie einen Beruf aus? ja nein **Falls ja, welchen?**

Sind Sie verheiratet ? ja nein **Haben Sie Kinder ?** ja nein

Leiden Sie öfters unter Schwindelattacken mit kurzer Bewußtlosigkeit? ja nein

Besteht ein regelmäßiger Herzrhythmus? ja nein

Nehmen Sie zur Zeit Medikamente ein ? ja nein

Falls ja, nehmen Sie Medikamente zur Blutverdünnung ein? ja nein

Falls ja, seit wann ? / / (Datum), welche Medikamente ?

Führen Sie eine INR/Quick-Selbstkontrolle durch ? ja nein

Wie ist ihr INR/Quick-Zielbereich ? bis

Wie waren Ihre letzten drei INR/Quick-Werte ?,,

Geben Sie gegebenenfalls bitte auch die Namen der anderen Medikamente an:

Wann wurde zuletzt die Funktion Ihres Herzens untersucht? / / (Datum)

bei welchem Arzt / in welcher Klinik?

mit welchem Ergebnis?

Wurde nach der Operation nochmals eine Herzkatheter- oder Ultraschall-Untersuchung durchgeführt?

ja nein

Wenn ja, wann? / / (Datum)

bei welchem Arzt / in welcher Klinik?

Kam es nach der Operation zu einer Thrombose, einer Embolie, einem Schlaganfall oder zu einer

Blutung?

Thrombose ja: nein

Embolie ja: nein

Schlaganfall (mit Zeichen der Bewußtlosigkeit, Lähmungen, Taubheits-, Kälte- oder Schwächegefühl,

Sprachstörungen oder Schwindel) ja: nein

Blutung ja: nein

Wurden bei Ihnen seit der Operation weitere Erkrankungen festgestellt? ja nein

Wenn ja, welche?

War eine stationäre Behandlung notwendig, ja: nein

wenn ja, weswegen?.....

in welcher Klinik?

Sind Sie zwischenzeitlich nochmals am Herzen operiert worden?

ja nein

Wenn ja, wann? / / (Datum)

in welcher Klinik?

Indikation (Grund)?

Bitte tragen Sie hier Ihre derzeitige Adresse und die Adresse Ihres Hausarztes ein:

Mein Name: Name (Hausarzt):

Straße: Straße:.....

PLZ / Ort: PLZ / Ort:

Tel: Tel:

Fax:.....

Raum für Mitteilungen

.....

.....

.....

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!

Datum:

Unterschrift:

Danksagung

Ich danke Herrn Prof. Dr. Rüdiger Lange, dass ich die vorliegende Arbeit in seiner Klinik durchführen konnte.

Ich möchte mich ganz herzlich bei Herrn PD Dr. Jürgen Hörer für die sehr engagierte Betreuung der Doktorarbeit bedanken.

Ganz besonderer Dank gilt meiner Familie, die mich immer unterstützt hat.